# Neurologjia

Përkthyer nga

Donika Azemi

# Sensibiliteti

## Pjesa Periferike E Sistemit Somatosenzorik

Pjesa periferike e sistemit somatosenzorik përfshinë nervat senzorik aferent dhe receptorët e specializuar për përcepcion të modaliteteve individuale të sensibilitetit somatik.
Receptorët senzorik në periferi klasifikohen në 3 tipe kryesore:

- Receptorët eksteroceptivë (Exteroreceptor): transmetojnë stimujtë e jashtëm nga ambienti i jashtëm p.sh. mekanoreceptorët, termoreceptorët,
- Receptorët proprioceptivë (Proprioceptor): informojnë sistemin nervor mbi pozitën e kokës, trupit, nyjeve dhe mbi tensionin në muskujë dhe kërce,
- Nocireceptorët: shërbejnë për dhimbje dhe zëjnë një pozitë në mes extero- dhe proprioceptorëve.

Receptorët somatosenzor me dendësi më të madhe janë në lëkurë, por gjithashtu në shumicën e indeve tjera, duke përfshirë edhe viscerën (por jo në tru apo medullën spinale). Fijet nervore eferente senzorike kalojnë nëpër nervat periferik, plexuse dhe rrënjët e pasme të nervave spinal. Këto janë axonet e neuroneve të para somatosenzorike, trupat qelizor e të cilave gjenden në ganglionet spinale (ganglionet e rrënjeve dorsale). Të gjitha neuronet tjera senzorike kanë trupat e tyre qelizor brenda sistemit nervor qendror.

## Pjesa Centrale E Sistemit Somatosenzorik

Pjesa centrale e sistemit somatosenzorik përfshinë të gjitha rrugët somatosenzorike dhe nukleuset e medullës spinale, trungut truror dhe hemisferave cerebrale. Klasifikohen varësisht nga funksioni i tyre.

### Sistemi I Rrënjëve Të Pasme

Proceset centripetale të ganglioneve pseudounipolare spinale, që paraqesin neuronin e parë senzorik dhe që i shërbejnë sensibilitetit epikritik bartin informacione nga dy exteroreceptorë, sensi taktil – stereognosis dhe vibrimit – pallestezia dhe proprioceptorëve – sensi i pozitës. Ata kalojnë nëpër rrënjët e pasme të medullës deri te nucleus gracilis dhe nucleus cuneatus të medullës, këto nukleuse medullare përmbajnë neuronet e dyta senzorike, axonet e të cilave formojnë lemniscusin medial që shkon drejtë në talamus.

Lezionet që afektojnë sistemin e rrënjëve të pasme dëmtojnë modalitetet somatosenzorike të "rezolucionit të lartë" pra vjen deri te humbje e aftësisë për të njohur objektet në prekje (astereognosia) dhe dëmtimi i diskriminimit të dy pikave (two-point discrimination), dëmtimi i sensit të vibrimit (pallhypesthesia ose pallanesthesia) dhe dëmtim i sensit për pozitë (kinesthesia), qëndrimi dhe ecja jostabile (ataxi spinale) si pasojë e mungesës së feedbackut proprioceptivë sa i përket pozitës dhe lëvizjeve të kokës, trungut dhe ekstremiteteve.

## Sisitemi I Rrënjëve Anterolaterale

Proceset centripetale të ganglioneve pseudounipolare spinale që i shërbejnë sensibilitetit protopatik – dhembje, temperature, prekje massive dhe presion, formojnë sinapsa në neuronet e dyta sensorike në brinjët e pasëm të medullës spinale. Axonet e këtyre qelizave kalojnë linjën e mesme të komisurës së përparme spinale dhe pastaj ngritën në medullën spinale përmes trungut truror dhe përfundojnë në talamus. Fijet që lidhen me sens të dhembjës dhe temperatures kalojnë nëpër tractus spinothalamicus lateralis, ndërsa fijet që lidhen me prekje masive dhe presion kalojnë përmes tractus spinothalamicus anterior.

Lezionet që afektojnë sistemin lateral spinotalamik në medullën spinale, trungun truror apo nukleuset korresponduese në talamus shfaqën me deficite senzorike të disociuara, pra dëmtohen sensi për dhembje dhe temperaturë përfundi nivelit të lezionit, ndërsa prekja mbetet intakte. Deficiti shfaqet kontralateral nga lezioni pasi që traktusi spinotalamik lateral është i kryqëzuar.

## Sistemi Thalamicocortical

Axonet e neuroneve të dyta senzorike të dy sistemeve përfundojnë në nukleuset talamike që përmbajnë neuronet e treta të sistemit somatosenzorik. Këto neurone dërgojnë axonet e tyre përmes pjesës së pasme të kapsullës interne në korteksin primar somatosenzorik në gyrus postcentralis dhe në fushat e asociuara përreth. Kështu neuronet e treta i takojnë të ashtuquajturit sistemit talamikokortikal. Lezionet e këtij sistemi shkaktojnë deficite kontralaterale hemisenzorike, që zakonisht afektojnë të gjitha modalitetet somatosenzorike.

## Sistemi Spinocerebellar

Sistemi spinocerebellar përmbanë informacione për tensionin dhe zgjatjën e muskujve dhe kërceve nga tufat muskulore dhe organet Golgi tendine deri te paleocerebellumi. Rrugët kryesore që shfrytëzohen nga ky sistem janë tractus spinocerebellaris posterior, i cili ekskluzivisht bartë vetëm informacione nga gjysma ipsilaterale e trupit dhe tractus spinocerebellaris anterior, që bartë informacione nga dy anët e trupit. Në anën tjetër paleocerebellumi jep shumë rrugë aferente që ndikojnë në tonusin muskular për të siguruar funksionin e rrjedhshëm kooperativ të grupeve muskulore agoniste dhe antagoniste në qëndrim dhe ecje. Kështu paleocerebellumi luan një rol të rëndësishëm në rregullimin e balancës edhe pse aktiviteti i tij është krejtësisht i pavetëdijëshem. Lezionet e rrugëve spinocerebellare dhe paleocerebellumit shkaktojne ataxi të qëndrimit dhe ecjës.

## Brown-Séquard Syndrome

Kjo sindromë është pasojë e dëmtimit ose diskonektimit anatomik dhe fiziologjik të njërës anë të medullës spinale mbi vertebrën e parë lumbale. Simptomatologjia neurologjike shfaqët varësisht nga topografia.
Ipsilateralisht shfaqët pareza spastike dhe dëmtimi i sensibilitetit të thellë përfundi lezionit me humbje të sensit për vibrit dhe pozitë, ndërsa kontralateral shfaqet një pengesë e disociuar e sensibilitetit me humbje të sensit për temperaturë dhe dhimbje. Kjo sindromë shfaqet te iskemitë spinale, traumat, tumorët ose tumefaktet dhe proceset inflamatore.

## Tabes Dorsalis

Tek tabes dorsalis vjen deri te një degjenerim inflamator i kolumnave dorsale të medullës spinale 8 - 10 vite pas infeksionit primar me sifilis. Ataxia sensitive përcjellet me dhimbje që ngjajnë në therrjet me thikë, shumë të rënda në regjionin e këmbëve, dhe në kriza organike si dhimbjet në formë sulmesh të ngërçeve në regjionin epigastrik. Përveç dëmtimit të shprehur të sensibilitetit të thellë, mund të vërehet një vonesë e përcjelljës së dhimbjës (mund të mungojnë dhimbjet me presion të testiseve dhe të tendinës së Akilit - shenja Remak). Pacientët shfaqin një tejndjëshmëri në të ftohët, reflekset e lëkurës së abdomenit janë shumë të rritura ("barku që qeshë"). Në mbi 90% të të sëmurëve me tabes dorsalis mund të dëshmohet pupilla Argyll-Robertson, pos kësaj mund të vijë te atrofia e n.opticus. Reflekset e thella të këmbëve mungojnë në shumicën e rasteve. Përfshirja e sistemit autonom shfaqet ne

formë të artropative me tejzgjatje të nyjeve, impotencë, çrregullime të vezikës urinare dhe tendencës për mal perforans, një ulçere me lokalizim atipik dhe shume të dhembshëm në regjionin e malleolusit.

# Cefalgjitë

Strukturat kraniale senzitive në dhimbje janë lëkura, indi subkutan, muskujtë, arteriet ekstrakraniale, periosteumi i kafkës, disa struktural të syrit, veshit dhe hundës, pastaj sinusët paranazal, sinusët venoz intrakranial, një pjesë e durës në bazë të kafkës, artieriet e durës dhe pia arahinoidës, segmenti intrakranial i a. karotide dhe nervat 2, 3, 5, 8 dhe 10 kranial.

## Migrena

Migrena, që konsiderohet kokëdhimbje idiopatike, është forma më e shpeshtë e kokëdhimbjës pas asaj të tipit të tensionit. Migrena pa aurë (përpara e quajtur migrena e thjeshtë ose e zakonshme) tek e cila manifestimi i vetëm është kokëdhimbja dallon nga migrena me aurë ose e komplikuar, ku janë prezentë edhe manifestime tjera neurologjike.

Migrena paraqitet te 6-8% e meshkujve dhe 12-14% e femrave. Manifestimi i parë i migrenës zakonisht manifestohet gjatë pubertetit ose në moshën e hershme rinore.

Faktorë të shumtë kontribojnë në gjenerimin e një ataku të migrenës:

- Faktorët gjenetikë luajnë rol, në disa pacientë janë të vërtetuara abnormalitete në kanalet jonike. Shumë pacientë raportojnë për histori familjare të migrenës, sidomos nga ana e nënës,
- Ekscitimi abnormal neural në diencefalon, sidomos në zonën talamike në fushën trigeminale. Proceset që ndodhin këtu janë përgjegjëse për gjenerimin e ataqeve migrenoze unilaterale nga stimujtë periferik ose faktorët emocional,
- Proceset biokimike në enët periferike të gjakut të modifikuara nga refleksi trigemino-vaskular. Këtu përfshihet sekretimi i serotoninës dhe histaminës nga trombocitet dhe mastocitet. Një rritje e nivelit të serotoninës indukton kontrakcion të enëve të gjakut. Serotonina dhe histamina veprojnë së bashku për të rritë permeabilitetin kapilar. Kininat plazmatike penetrojnë murin e enëve të gjakut dhe ulin pragun e ngacmimit për dhimbje në indin periarterial. Kështu kur enët prapë ekspandohen, në momentin e

vazodilatimit fillon dhimbje tipike pulsuese.

## Migrena Pa Aurë

Ataku i migrenës të tillë ndodhë pa simptome paraprirëse dhe karakterizohet nga kokëdhimbja me manifestime autonome shoqëruese. Diku 70% e ataqeve mingrenoze janë të këtij lloji.

Kokëdhimbja është unilaterale/hemikraniale në 2/3 e pacientëve dhe lokalizohet zakonisht në pjesët temporale dhe parietale. Në shumicën e pacientëve ataqet afektojnë më shumë njërën anë, pra kanë anën e tyre të preferuar, ndërsa nganjëherë dhimbja migron nga njëra anë në tjetrën gjatë një ataku. Maksimumin e arrinë brenda 1 orë ose disa orëve dhe pastaj persiston për disa orë.
Kualiteti i dhimbjës përshkruhet zakonisht si pulsues dhe përkeqësohet me çdo aktivitet fizik. Simptomet përcjellëse mund të jenë nauze, anoreksi, intolerancë ndaj dritës (fotofobi), zhurmës (fonofobi) dhe erërave. Pacientët shpesh janë të irrituar dhe pa disponim. Simptomet objektive mund të jenë pallor dhe diaforezë, nganjëherë tahikardi, vjellje ose diare.
Frekuenca e ataqeve varion nga disa në vit deri në disa në javë.

## Migrena Me Aurë

Shpesh fillon pak pas zgjuarjës dhe mund të fillojë me ndryshim disponimi, uri apo anoreksi, përgjumësi apo hapje e gojës. Pastaj paraqitet një pengesë e shikimit si drita të ndryshme të bardha apo të argjenta, rrallë shumëngjyrshe (fotopsia). Pas kësaj mund të pason një pikë e verbër e rrethuar me xixëllonja (scintillating scotoma). Disa pacientë ankohen për shikim të turbulltë ose mjegulltë. Disa nga këto hallucianacione vizive lëvizin në fushën vizive dhe mund të lëjnë pas fusha të verbërta (skotome) duke referuar kështu në origjinë në korteksin viziv.
Simptome tjera neurologjike mund të jenë pirja e buzëve, faqeve dhe duarve, konfuzion, dobësim të dorës apo këmbës, afazi e lehtë apo disartri, marramendja, jostabilitet në qëndrim apo përgjumësi. Këto simptome persistojnë 1 deri 15 minuta, ndërsa kokëdhimbja zgjatë me orë apo ditë.

Mjekimi në rastet kur migrena është e rrallë dhe e lehtë është i panevojshëm. Kokëdhimbjet e intensitetit mesatar, që nuk zgjasin shumë dhe nuk shfaqen më shpesh se një herë në javë, ju jepet 1000 mg acid acetylsalicilik dhe një antiemetik 20 mg metoclopramid (per os ose supozitor). Tek rastet e rënda duhët bërë profilaksa e ataqeve me $\beta$-blokator si propranolol dhe antidepresiv

triciklik si amitryptyline dhe valproate.

# Kokëdhimbja Cluster
## Neuralgjia Bing-Horton, Erythroprosopalgjia

Ataqet e kësaj sëmundje vijnë në një rritëm të caktuar, gjë që shtyen të mendosh se ky çrregullim vjen si pasojë e pengesave funksionale të diencefalonit. Përveç formës idiopatike ka edhe forma simptomatike të shkaktuara p.sh. nga tumorët. 2/3 e pacientëve janë duhanpijës.

Ataqet e kokëdhimbjës janë gjithëmonë në njërën anë dhe dhimbja ndihet zakonisht në sy, palpebër dhe ballë. Dhembja e arrinë maksimumin në 10-20 minuta, çdo atak zgjatë nga gjysëm ore deri në 2 orë dhe ataqet mund të paraqitën "me termin" çdo ditë në të njejtën kohë, sidomos natën.
Një numër i ataqeve mund të vijë në seri gjatë 24 orëve. Dhimbja është shumë intenzive, shpesh pulsuese, pacienti është i shqetësuar edhe sillët pa pushim. Ataqet zakonisht janë të shoqëruara nga këto gjetje objektive:

- Sindromi Horner i syrit ipsilateral
- Syri i kuq, lotues dhe eritemë periorbitale ipsilateral
- Konegjestion i hundës me rritje të sekrecionit ipsilateral

Ataqet paraqiten gjatë periudhave të quajtura "Cluster" që zgjasin me javë ose muaj dhe pasohen nga intervalet pa ataqe me muaj ose vite.

Përveç formës episodike, eksizton edhe forma kronike pa intervale me pauza të ataqeve. Nuk është e jashtëzakonshme që migrena të shëndrrohet në këtë forme ose vice versa.

Tepapia për atak akut është e vështirë, triptanet mund të jepen subkutan ose pacientit mund t'i jepet oksigjen i pastërt (7 litra për 15 minuta).
Mjekimi për reduktim të frekuencës së ataqeve përfshinë Verapamil dhe Indomethacin, nganjëherë në kombinim me një antidepresiv triciklik. Një terapi e shkurtër me kortizon është efektive. Forma kronike përgjigjët mirë në Lithium.

# Kokëdhembja e tensionit
## (Tension-type Headache)

Kokëdhembja e tensionit është forma më e shpeshtë e kokëdhimbjës.

Shkaktari është i panjohur. Një hipotezë potencon sensitivitetin abnormal ndaj dhimbjës në kompleksin trigeminal-nuklear.

Pacientët ankohen për një dhembje therrëse dhe shtypëse në kokë, që është difuze me intensitet mesatar dhe pa përkeqësime gjatë aktiviteteve fizike. Forma episodike është kur pacienti ka kokëdhimbje më pak se 15 ditë në muaj, ndërsa forma kronike mbi 15 ditë në muaj. Episodet zgjasin nga 30 minuta deri në disa ditë.

Rekomandohet ndryshimi i jetesës, largimi i substancave që shkaktojnë kokëdhimbje si alkoholi dhe duhani. Të bëhën ushtrime, të bëhet gjum i rregullt, reduktim i stresit. Nëse nevojitet terapi atherë antidepresiv triciklik, pastaj β-bllokator ose tizanidinë.

## Neuralgjia Trigemale

Forma idiopatike është shumë më e shpeshtë se forma simptomatike dhe afekton individët mbi 50 vjeçar.

Neuralgjia idiopatike trigeminale duket sa ka më shumë se 1 shkaktar. Në shume pacientë shkaktar është ndonjë enë e gjakut që vjen në kontakt me n.trigeminal tek hyrja e tij në pons. Në pacientet tjerë janë gjetur mbeshtjellës defekt të mielinës në ganglionin Gasserian. Në neuralgjinë simptomatike dhimbja vjen si pasojë e ndonjë sëmundjeje neurologjike si skleroza multiple.

Ataqet e dhimbjës janë zakonisht në fushën e inervuar nga dega e dytë e trigeminusit, nga n.maxillar, rrallë shumë nga dega e parë ose tretë. Dhimbja gati çdoherë është unilaterale. Ataku zgjat vetëm disa sekonda dhe shkakton një grimasë refleksive ose një tërheqje të faqës (tic douloureux). Dhimbja është intensive, gati e padurueshme. Ataku fillon spontanisht ose në provokim si gjatë ngrënjës, të folurit, larjës së dhembëve ose prekjës dhe mund të shfaqet disa herë brenda ditës.
Disa pacientë hajnë dhe flasin aq pak sa që humbin peshë dhe nganjëherë bëhen kaheksik. Nganjëherë një periudhë e gjatë me ataqe të shpeshta përcjellet me një interval të gjatë disa mujorësh pa dhimbje. Në rastet simptomatike ataqet më shpesh janë bilaterale.

Te 80% kanë efekt Carpamazepine ose Gabapentin. Duhet të merrët çdo ditë. Nëse nuk veprojnë këto, indikohet operacioni me dekompresion mikrovaskular të n.trigeminal (kraniotomi) ose kompresion ballon të ganglionit ose injektim të glicerolit në hapësirën e Meckel-it.

## Neuralgjia Glossofaringeale

Kjo sëmundje zakonisht vërehet tek pleqët dhe në rastet simptomatike. Vjen si pasojë e tumorëve në regjionin e ORL-së. Manifestimet kryesore janë manifestime therrëse në bazë të gjuhës, hipofaring dhe fosës tonsillare me rrezatim në drejtim të veshit. Dhembja mundë të provokohet nga gëlltitja (sidomos pijet e ftohte), të folurit, dhe nxerrjës jashtë të gjuhës. Rrallë ataqet përcjellen me syncope.

Terapia si te n. trigeminus. Indikohet operacioni ku bëhet resekcioni i n. glossopharyngeus dhe degës së sipërme të vagusit.

# Motoneuronet

## Motoneuroni qëndror – i parë

Motoneuroni qëndror paraqet neuronet që gjenden në gyrus precentralis. Axonet kalojnë përmes tractus corticobulbaris dhe corticospinalis përmes capula interna dhe pedunculus cerebralis dhe përfundojnë ose në nucleuset e nervave kranial ne pons dhe medullë (rruga kortikobulbare) ose në qelizat e brinjëve të përparëm të medullës spinale (rruga korikospinale ose piramidale). Lezionet e mononeuronit të parë në gyrus precentralis ose në pjesët tjera shkaktojnë:

- Pareza spastike – rritje e tonusit muskular, çrregullim i kontrollës fine motorike,
- Hiperrefleksi e reflekseve muskulore të thella (proprioceptive), përhapja e zonës refleksive, reflekse patologjike (Babinski, Oppenheim, Gordon) dhe ulja ose shuarja e reflekseve sipërfaqëore (eksteroceptive),
- Nuk ka atrofi muskulore (edhe pse më vonë mundë të shfaqet atrofi e mospërdorimit),
- Asimetri e reflekseve nëse lezioni është unilateral.

## Motoneuroni periferik – i dytë

Motoneuroni i dytë del nga nukleuset motorike të nervave kranial ose nga qelizat e brinjëve të përparëm. Përbëhet nga trupi qelizor (qeliza ganglionare) dhe nga një axon që udhëton nga rrënja e nervave spinal, plexuse dhe nerva

periferike deri te muskuli skeletor. Çdo qelize ganglionare së bashku me axon dhe fije muskulare që i inervon formojnë një njësi të vetme motorike. Lezionet e motoneuronit të dytë shfaqen me:

- Pareza flakcide – ulje e tonusit muskular,
- Zvogëlim ose humbje e reflekseve intrinistike (proprioceptive, të thella),
- Atrofi muskulare që bëhet evidente 3 javë pas lëndimit dhe progredon tutje.

# Paralizat

Monoplegji quhet dobësia ose paraliza e të gjithë muskujve të njërës dorë ose këmbe. Hemiplegjia, forma më e shpesht e paralizës, përfshinë njërën dorë, njërën këmbë dhe nganjëherë njërën anë të fytyrës. Paraplegjia paraqet dobësi ose paralizë të dy këmbëve.
Quadriplegjia (tetraplegjia) përfshinë të gjitha ekstremitetet. Diplegjia është formë e quadriplegjisë, ku këmbët janë më të afektuara se duartë.

## Monoplegjia

### Monoplegjia Pa Atrofi Muskulare

Kjo paraqitet më së shumti nga lezionet e korteksit cerebral. Vetëm rrallë shfaqet si rezultat i një lezioni subkortikal që pengon rrugët motorike. Një lezion cerebro-vaskular (infarktim trombotik ose embolik) është shkaktari më i shpeshtë, mirëpo efektin e njejtë mund ta kenë edhe një tumor ose abces. Një lezion i vogël kortikal mund të paralizoj vetëm gjysmën e dorës apo edhe vetëm një thu. Skleroza multiple ose tumoret e palcës kurrizore mund të shkaktojnë dobësi të një ekstremiteti, zakonisht të këmbës. Monoplegjia si pasojë e një lezioni të motoneuronit të sipërmë zakonisht shoqërohet me spasticitet, reflekse të rritura dhe shenjën Babinski.

### Monoplegjia Me Atrofi Muskulare

Kjo është më e shpeshtë se forma pa atrofi. Mospërdorimi i gjatë i njërit ekstremitet mund të shpie në atrofi, por zakonisht jo deri në atë shkallë qysh paraqitet atrofia si pasojë e motoneuronit të poshtëm (atrofi e deinervimit). Në atrofinë e mospërdorimit, reflekset janë të ruajtura, gjithashtu edhe

transmisioni nervor. Me denervim të muskujve mund të kemi fascikulime të dukshme dhe humbje të reflekseve. Nëse muskuli është vetëm parcialisht i denervuar atëherë përpos fascikulimeve shfaqën edhe fibrillacione.

## Hemiplegjia

Është forma më e shpeshtë e paralizave. Me pak përjashtime, kjo paralizë vjen si pasojë e përfshirjës së rrugëve kortikospinale. Vendi apo niveli i lezionit përcaktonë deficitin neurologjik. Sëmundjet e lokalizuara në korteksin cerebral, substancën e bardhë cerebelare (corona radiata) dhe në capsula interna zakonisht manifestohen me dobësi ose paralizë të këmbës, dorës dhe pjësës së poshtme të fytyrës në anën e kundërt. Shfaqja e sulmeve ose prezenca e afazisë, astereognosis, anosognozia ose ndonjë defekt homonim i fushës vizive tregon për një lokalizim kontralateral kortikal ose subkortikal. Dëmtimi në rrugët kortikospinale dhe kortikobulbare në pjesën e sipërme të trungut truror gjithashtu shkakton paralizë të fytyrës, dorës dhe këmbës në anën e kundërt. Më poshtë në medullë, një infarkt unilateral në piramidë shkakton paralizë flakcide e cila pastaj shëndrohet në spasticitet të dorës dhe këmbës se kundërt, pa përfshirje të fytyrës.
Sa i përketë shkaktarëve të hemiplegjive, sëmundjet vaskulare iskemike dhe hemorragjike të cerebrumit dhe trungut truror ja kalojnë të gjitha etiologjive tjera për nga frekuenca. Traumat (kontuzioni i trurit, hemorragjitë subdurale dhe epidurale) janë në vend të dytë. Shkaktarë tjerë të rëndësishem, por me paraqitje jo shumë akute janë tumoret e trurit, abcesi, sëmundjet demielinizuese dhe komplikimet vaskulare të meningjiteve dhe encefaliteve.

## Paraplegjia

Paraliza e dy ekstremiteteve të poshtme mund të shfaqet te sëmundjet e medullës spinale, rrënjeve nervore dhe më rrallë të nervave periferik. Në sëmundjet akute të medullës spinale me përfshirje të rrugëve kortikospinale, paraliza ose dobësia përfshinë të gjithë muskujtë nën një nivel të caktuar, në qoftë se edhe substanca e bardhë dëmtohet shumë atëhere shoqërohet edhe me humbje të sensibilitetit (humbje e dhimbjës dhe temperaturës si pasojë e dëmtimit të rrugës spinotalamike, humbje e sensit për vibrim dhe pozitë të përfshirja e rrënjëve të pasme). Te sëmundjet bilaterale të medullës spinale afektohen edhe sfinkterët e vezikës urinare dhe anusit. Tek sëmundjet e nervave periferik humbja motorike zakonisht më shumë përfshinë muskujtë distal të këmbëve.
Shkaktarët më të shpeshtë të paraplegjisë janë traumat e medullës spinale, zakonisht të asociuara me fraktura dhe dislokime të shtyllës kurrizore. Më

rrallë përgjegjëse janë hematomyelia si pasojë e malformacionit vaskular, malformimet arteriovenoze të medullës që shkaktojnë iskemi me ndonjë mekanizëm të panjohur ose nga infarktimi i medullës spinale si pasojë e okluzionit të a.spinale anterior ose të degëve segmentale të aortës. Paraplegjia ose quadriplegjia si pasojë e myelitit postinfektioz, mielopatisë demielinizuese ose nekrotike, abceset epidurale ose tumoret zhvillohet më kadale. Hemorragjitë epidurale dhe subdurale shkaktojnë paraplegji akute ose subakute. Paraplegji subakute dhe kronike mund të shkaktojnë skleroza multiple, tumorët, disku i prolapsuar cervikal, spondiloza cervikale, abceset epidurale dhe infeksione tjera, meningomyeliti sifilitik, sëmundjet e sistemit motorik, deficienca e vitaminës B12, syringomyelia dhe sëmundjet degjenerative të rrënjëve laterale dhe të pasme me etiologji të panjohur.

## Quadriplegjia (Tetraplegjia)

Të gjithë shkaktarët që shkaktojnë paraplegji, shkaktojnë edhe quadriplegji por lezioni është më shumë në regjionin cervikal. Kompresioni i C1 dhe C2 shkaktohet nga dislokimi i proceseve odontoide.
Infarktet e përsëritura në dy hemisferat mundë të shkaktojnë hemiplegji bilaterale, zakonisht të shoqëruara me paralizë pseudobulbare.

# Epilepsia

Një sulm epileptik vjen si pasojë e shkarkimit elektrik sinkron të përkohshëm të neuroneve në tru. Prezentohet me shumë pengesa motorike, somatosensorike, autonomike dhe/ose te sjelljes që vijnë papritmas dhe mund të zgjasin për disa sekonda ose disa minuta. Në raste të rralla këto sulme mund të zgjasin më shumë se 20 minuta dhe të vazhdojnë me orë të tëra pa ndërprerje dhe atherë kemi të bëjmë me status epilepticus. Procesi epileptik mund të afektojë një fushë të caktuar në tru dhe quhet sulm fokal ose parcial apo mund të prek të dy hemisferat njëkohësisht duke shkaktuar sulme të gjeneralizuara.

Diku rreth 0.5% e popullatës vuajnë nga sulmet epileptike. Fëmijët e prindërve me epilepsi idiopatike kanë një tendencë prej 4% që ta zhvillojnë atë.

Sulmet epileptike mund të vijnë si pasojë e lezioneve strukturale në tru (të ashtuquajturat „epileptic foci": cikatriks, tumor, malformacion kongjenital, etj.), nga çrregullimet metabolike (p.sh.: hipoglikemia) ose nga ndikimet toksike

(p.sh. alkooli). Të gjitha këto janë forma të epilepsisë simptomatike, ndërsa epilepsitë idiopatike shfaqen në bazë të një predispozite gjenetike, në mungesë të një lezioni struktural. Epilepsitë kriptogjenike mendohet se janë me origjinë simptomatike, edhe pse shkaktari ende nuk është gjetur. Teknikat molekulare gjenetike kanë bërë të mundur që të shpjegohen disa forma të epilepsive fokale duke zbuluar abnormalitete në lokuse specifike në gjene.

Sulmet epileptike shkaktohen si pasojë e disfunksionit të neuroneve në tru, të cilat në EEG paraqiten si abnormalitete të fluktacionit të potencialit elektrik. Arsyeja për këtë është një disbalans në mes potencialeve ekscitatore dhe inhibitore, me predominancë të neurotransmiterëve ekscitatorë (glutamat dhe aspartat) ose aktivitet të ulur të neurotransmiterëve inhibitor (GABA). Shkarkimet sinkrone të neuroneve në një fushë të caktuar në tru shoqërohen nga një rritje lokale e qarkullimit të gjakut.

Karakteristikat kryesore të çrregullimeve epileptike janë:

- sulmet epileptike janë ngjarje që vijnë papritmas, me frekuencë variabile (nga disa sulme në ditë deri në disa sulme në vit),
- shpesh paraqiten me fenomene motorike si: dridhje klonike, repetetive ose ndryshime në tonusin muskular, dhe nganjëherë me manifestime somatosensorike, sensorike speciale dhe/ose automatike,
- varësisht nga lloji, mund të ketë çrregullim ose humbje të vetëdijës,
- sulmet mund të jenë të paraprira nga simptomet premotorike (aura, ngrohje ascendente ose ndjenjë e jorealitetit),
- në disa pacientë sulmet ndodhin si përgjigje ndaj disa faktorëve provokativ si: deprivimi nga gjumi, rehabilitimi nga alkooli, medikamentet, hipoventilimi, temperatura.

## Sulmet e gjeneralizuara

- Grand-Mal
- Petit-Mal
- Lennox-Gastaut Syndrome
- Epilepsia Juvenile Mioklonike
- West Syndrome (Spazmat Infantile)
- Sulmet Atonike (Astatike, Akinetike)

## Sulmet E Gjeneralizuara Toniko – Klonike Grand – Mal

Sulmet Grand-Mal fillojnë pa paralajmërim apo aurë, mirëpo nganjëherë

pacienti mund ta ndjejë se do të ketë një sulm nga disa fenomene subjektive – një prodromë. Ai mund të jetë për disa orë apatik, depresiv ose i irituar, ose në disa raste shumë të rralla ekstazik.

Faza tonike: Pacienti humbë vetëdijen dhe papritmas shtanget, pasi të gjithë muskujt hyjnë në fazë të kontrakcioneve të qëndrueshme tonike. Ekstremitetet dhe qafa zakonisht ekstendohen. Pacienti bie/rrëzohet i shtangur, pa bërë asnjë tentim për ta ndalur këtë. Pastaj, ai lëshon një klithmë të madhe si pasojë e nxjerrjes jashtë të ajrit përmes kordeve vokale të ngushtuara. Ai nuk merr frymë dhe bëhet cianotik.

Faza tonike është e shkurtër, zakonisht zgjatë vetëm disa sekonda (10-20 sekonda), kështu që observuesit vërejnë vetëm shtangimin e trupit, rrëzimin dhe klithmën para se të fillojë faza klonike.

Faza klonike: Fillojnë dridhje të disorganizuara duke përfshirë të gjithë muskujt. Këto lëvizje konvulzive janë të paqëllimshme, të pakoordinuara dhe të paparashikueshme. Gjuha mund të kafshohet pasi që nofulla mbyllet. Inkontinenca urinare është shumë e shpeshtë. Frymëmarrja fillon në mënyrë të çrregullt, është e zhurmëshme dhe e pamjaftueshme, kështu që cianoza perziston. Pështyma mblidhet në gojë, ndërsa nga goja del shkumë e përzier me gjak si pasojë e kafshimit të gjuhës. Pacienti mbetet i pavetëdijshëm. Faza klonike zgjatë 1-2 minuta, por mund të jetë më e shkurtër apo shumë më e gjatë.

Faza e komës: Pasi që të kenë mbaruar lëvizjet konvulzive, pacienti bie në komë. Frymëmarrja bëhet e rregullt dhe e koordinuar, cianoza largohet. Periudha në të cilën pacienti qëndron në komë varet nga kohëzgjatja e fazave tonike dhe klonike dhe zakonisht është disa minuta.

Pas kësaj vjen një fazë e konfuzionit, kokëdhembjes, lodhjes dhe përgjumësisë. Kjo mund të zgjasë me orë të tëra. Për 1 ose 2 ditë pacienti mund të ndihet i ngadalshëm mentalisht dhe të ketë dhimbje në ekstremitete bashkë me një gjuhë të vrarë.

Ky është përshkrimi i një ataku të rëndë. Ata mund të mos jenë kaq të gjatë dhe dërrmues. Fazat tonike dhe klonike mund te mbarojnë pas 1 minuti.

Gjatë një ataku epileptik toniko-klonik, frekuenca cerebrale e metabolizmit rritet dhe bashkë me të konsumi i oksigjenit, ndërsa respiracioni është insuficient me oksigjenim të reduktuar të gjakut. Truri duhet të metabolizojë glukozën në mënyrë anaerobe, kështu që ka një tendencë për akumulim të acidit laktik dhe piruvik në tru gjatë një sulmi të zgjatur. Ky insult hipoksik me acidozë është shkaktari i komës postepileptike dhe konfuzionit.

# Sulmet Absence
# Petit-Mal

Sulmet absence janë shumë më pak dramatike dhe mund të kalojnë pa u vörejtur fare. Ataku fillon papritur, zakonisht nuk zgjatë më shumë se 10 sekonda dhe përfundon papritmas. Pacienti është në gjendje të tregojë se ka pasur një episodë, vetëm pasi që kupton se kanë kaluar disa momente dhe ai nuk mund ti kujtojë. Bisedat dhe ngjarjet përreth tij kanë vazhduar dhe ai nuk ka fare kujtesë për ato sekonda qe mungojnë.
Observuesit mund ta vërejnë që pacienti papritmas ndalon së bëri atë që ishte duke e bërë, që sytë i ka të hapur me shikim të fiksuar dhe të largët, me një lëvizje ritmike të vogël të palpebrave. Përndryshe, fytyra dhe ekstremitetet janë të qeta. Pacienti qëndron në këmbë apo ulur,  por ndalet nëse ataku ndodh gjatë ecjes. Nuk ka përgjigje nëse thërrasim pacientin me emër ose nga stimulimet tjera verbale dhe fizike. Ataku përfundon papritmas, ashtu siç kishte filluar, zakonisht me një kërkimfalje nëse rrethanat janë të atilla që pacientit t`ia bëjnë me dije se ka kaluar një atak.
Sulmet absence zakonisht fillojnë në fëmijëri, kështu që në kohën e vënjes së diagnozës, pacienti është një fëmijë apo adoleshent. Është e zakonshme që sulmet absence të ndodhin disa herë në ditë.

# Epilepsia Mioklonike Juvenile

Kjo është forma më e shpeshtë e epilepsive idiopatike të gjeneralizuara në fëmijët e rritur dhe adultët e rinjë, zakonisht me fillim diku rreth moshës 15 vjeçare. Pacienti ka sulme të gjeneralizuara gjatë zgjuarjes ose për shkak të spazmave mioklonike në mëngjes ,të cilat përfshijnë gjithë trupin.
Pacienti ka spazma mioklonike të kohëpaskohshme të duarve ose trungut të sipërm, të cilat bëhen më të theksuara gjatë lodhjes, stadeve të hershme të gjumit ose pas konsumimit të alkoolit. EEG tregon karakteristika të shpërthimeve me aktivitet jo të rregullt me shumë amplituda 4-6 Hz. Ky çrregullim nuk dëmton intelegjencën.

# Lennox-Gastaut Syndrome

Lennox dhe Gastaut kanë përshkruar njërën nga format më të rënda të të ashtuquajturës „encefalopati epileptike" ku një numër i çrregullimeve metabolike dhe gjenetike në zhvillim të trurit shkaktojnë një invaliditet të rëndë intelektual dhe epilepsinë. Pacientët mund të kenë sulme toniko-klonike, parciale apo sulme të izoluara tonike ose klonike. Ata ,gjithashtu kanë

një lloj shumë brengosës të sulmeve që quhen sulmet atonike, ku vjen deri te humbja e menjëhershme e vetëdijes, forcës muskulore dhe tonusit. Pacienti rrëzohet, shpesh duke vrarë koken dhe fytyrën. Prognoza është shumë e keqe, edhe pse antikonvulzivët e rinjë kanë efekt të pjesërishëm për ta reduktuar frekuencën e sulmeve.

## West Syndrome

Është term që përdoret për të përshkruar një formë të veçantë të epilepsisë të infantëve dhe fëmijëve të vegjël. Epilepsia është e përbërë nga triada: spazma infantile, retardim psikomotor dhe hipsaritmi. Spazmat infantile janë kontraksione fleksore të papritura, të shkurta dhe shpesh bilaterale dhe simetrike të qafës, trungut dhe ekstremiteteve. Retardimi psikomotor mund të shfaqet me çrregullime kognitive, hipotoni të gjeneralizuar, mikrocefali, paralizë, ataksi, vërbim apo shurdhim.
Sindromi i Westit takohet në 30% të rasteve te skleroza tuberoze, takohet te malformacionet kongjenitale, traumat dhe hipoksia, si dhe te çrregullimet metabolike, ku vërehet një rritje e dukshme e hormonit CRH (Corticotropin-releasing Hormone).
Në EEG vërehen amplituda të larta me valë të ngadalshme me shkarkime multifokale. 50% të rasteve shërohen me kalimin e moshës, zakonisht deri në moshën 4-5 vjeçare, të tjerët kalojnë në sindromën Lennox-Gastaut. Sulmet dhe EEG abnormale mund të përgjigjën mirë në terapi me hormonin adenokortikotrop (ACTH), kortikostreroide ose benzodiazepine, sidomos Clonazepam.

## Konvulzionet Febrile

Truri i ri dhe imatur i fëmijëve është më pak stabil sa i përket elektricitetit se sa truri i të rriturve, kështu që vijmë në konkludim se EEG e fëmijës bëhet më labile me ngritjen e temperaturës. Konvulzionet febrile ndahen në tipike dhe atipike. Konvulzionet tipike karakterizohen me: moshë të fëmiut prej 1 deri 4 vjet, sulmet zgjasin më pak se 20 minuta, fëmija ka më së shumti 2 sulme, sulmet janë të llojit Grand-Mal, EEG-ja është normale, ndërsa që statusi neurologjik si para ashtu edhe pas sulmit është normal. Sulmet atipike shfaqen para moshës 1 vjeçare ose pas moshës 4 vjeçare, sulmet zgjasin më shumë se 20 minuta, fömija ka minimumi 3 sulme, sulmet janë të llojit parcial, EEG-ja është abnormale, statusi neurologjik para dhe pas sulmit është abnormal dhe zakonisht pason me paralizë të Todd-it.

# Sulmet parciale

## Simplex

- motorike me origjinë frontale
- somatosensorike ose sensorike speciale
- autonomike
- psiqike

## Complex

- fillon si simplex me humbje të ngadalshme të vetëdijes
- me humbje të vetëdijes

# Sulmet Parciale Të Lobit Frontal

Sulmet motorike fokale ose parciale vijnë si pasojë e një lezioni shkarkues në lobin frontal të anës së kundërt. Lloji më i shpeshtë, që ka origjinën nga fusha motorike, shfaqet me lëvizje me kthim të kokës dhe syve në anën e kundërt me fokusin e irrituar, shpesh i asocuar me një kontraksion tonik të trungut dhe ekstremiteteve të asaj ane. Ky mund të jetë sulmi i tërësishëm apo mund të pësojnë lëvizje të gjeneralizuara klonike, vazhdimi i sulmit mund të ndodh pak para ose bashkë me humbjen e vetëdijes. Lezionet në lobin frontal gjithashtu mund të shkaktojnë konvulzione madhore të gjeneralizuara pa lëvizjet ktheyse të kokës dhe syve. Mirëpo ne rastin me kthim të kokës dhe syve si dhe nv rastin  pa të, mendohet se shpërndarja e shpejtë e shkarkimit nga lobi frontal në qendrat talamike ose të formacionit retikular janë përgjegjëse për humbjen e vetëdijes. Sulmet të cilat fillojnë me devijim të fuqishëm të kokës dhe syve dhe nganjëherë të gjithë trupit, quhen sulme verzive ose adverzive.
Sulmet motorike Jackson fillojnë me një kontraksion tonik të gishtave të njërës dorë, të fytyrës në njërën anë apo të muskujve të shputës. Këto transformohen në lëvizje klonike të këtyre pjesëve si te konvulzionet toniko-klonike. Lëvizjet mund të mbesin të lokalizuara apo të shpërndahen („marshojnë“) nga pjesa ku fillojnë, në muskujt tjerë të asaj ane. Në formën klasike të sulmeve Jackson, që është shumë e rrallë, sulmi shpërndahet nga dora, lart në krah, në fytyrë dhe pastaj poshtë në këmbë ose nëse lëvizja e parë fillon në shputë, sulmi marshon sipër këmbës, dorës poshtë dhe në fytyrë, zakonisht brenda 20-30 sekondave. Interesant është fakti se sulmet që fillojnë në gishta të dorës apo shputës nganjëherë mund të inhibohen duke vënë një ligaturë mbi pjesën e afektuar.
Rrallë, kontraksionet e para muskulore fillojnë në abdomen, toraks apo qafë. Në disa raste, aktiviteti sulmues i njëanshëm pasohet nga një kthesë e kokës

dhe syve nga ana konvulzive, nganjëherë në anën e kundërt dhe pastaj fillon një sulm i gjeneralizuar me humbje të vetëdijes. Pas konvulzioneve që kanë fokus fushën motorike, mund të shfaqet një paralizë e përkohshme e ekstremiteteve të afektuara („Paraliza Todd") që zgjatë disa minuta ose disa orë pas sulmit.

## Sulmet Senzorike

Sulmet somatosenzorike fokale ose marshuese në pjesë të tjera te anës së njejtë të trupit, janë gati gjithmonë indikative për një fokus në apo afër fushës postrolandike të hemisferës së kundërt cerebrale. Ky çrregullim senzor përshkruhet si mpirje, ndjenjë e „gjilpërave", si zvarritje, elektricitet apo si lëvizje e asaj pjese.
Në shumicën e rasteve, fillimi i sulmeve senzorike është në buzë, gishta të duarve apo këmbëve dhe pastaj shpërndahet në pjesët tjera, varësisht nga ndodhitë në convolutio postrolandike ose postcentrale në lobin parietal. Nëse simptomet senzorike janë të lokalizuara në kokë, fokusi është në apo afër pjesës më të poshtme të convolutio afër fisurës sylviane, ndërsa nëse simptomet janë në këmbë apo shputë, atëherë është e përfshirë pjesa e sipërme e convolutio afër sinusit superior sagittal.

Sulmet vizuele janë shumë të rralla; lezionet në ose afër cortex striate të lobit okcipital zakonisht shkaktojnë ndjenja të territ apo shkëndija të dritave, të cilat mund të jenë stacionare apo lëvizëse dhe me ose pa ngjyra.
Sulmet që vijnë nga një lob okcipital mund të bëjnë që pacienti të verbohet në të dy sytë përkohësisht. Lezionet në sipërfaqën laterale (Brodmann 18 & 19) mund të shkaktojnë një ndjenjë të dritave pulsuese. Halucinacionet vizuele zakonisht vijnë nga një fokus në pjesën posteriore të lobit temporal, mund të jenë të shoqëruara me halucinacione auditore.

Halucinacionet auditive janë shumë të rralla si manifestime fillestare të sulmeve. Nganjëherë pacientët me fokus në pjesën temporale superiore raportojnë për brumbullitje apo bërtitje në vesh, ndërsa tek lezionet në pjesën e pasme të lobit temporal, pacienti degjon një zë që nganjëherë përsëritë fjalë të pakuptimta ose melodi.
Ka edhe halucinacione olfaktore dhe gustative.

Simptomet e izoluara psiqike të sulmeve të thjeshta epileptike janë të rralla, ndër to bëjnë pjesë: ndjenja e anksiozitetit, pastaj një „dreamy state", apo ndjenja „déja-vu" ose tek mosnjohja e gjërave të përjetuara „jamais-vu".

# Sulmet Parciale Komplekse

Ky lloj i sulmeve më parë është quajtur epilepsia psikomotorike ose epilepsia e lobit temporal. Shfaqet si pasojë e lezionit në sistemin limbik, zakonisht në lobin temporal, nganjëherë në lobin frontal.

Shkaktari më i shpeshtë i sulmeve parciale komplekse është një lezion perinatal me origjinë hipoksike (skleroza mesiale temporale ose skleroza hipokampale). Ndër shkaktarët tjerë bëjnë pjesë: anomalitë kongjenitale të zhvillimit ( çrregullimet e migrimit të neuroblasteve), traumat dhe tumorët e trurit.

Sulmet parciale komplekse paraqiten me manifestime senzorike, të sjelljes, psikomotorike, autonomike me vetëdije të çrregulluar.
Çrregullimet senzorike ose krizat uncinatus shfaqen me dismorfopsi, pra pacienti i sheh gjërat shumë të mëdha (makropsi) ose shumë të vogla (mikropsi).p.sh. „Liza në botën e çudirave. Pacienti mund të ketë ndjenja gustatore dhe olfaktore të pakëndshme.
Tek manifestimet e sjelljes dhe psikomotorike vijnë në shprehje gjendje diskognitive me ndjenja të tepruara të familjaritetit si „déja-vu" ose me të kundërten si „jamais-vu". Disa fragmente apo skena të vjetra, nganjëherë edhe përjetime traumatike, mund ti shfaqen pacientit shume kjartë para syve ose mund të ketë shkëputje të menjëhershme të memorjes.
Frika dhe anksioziteti jane përjetimet më të shpeshta, ndërsa rrallë pacienti përshkruan ndjenja të nervozës dhe zemërimit.
Komponentet motorike të sulmit, nëse shfaqen, janë në formë të automatizmave si pickimi i buzëve, gëlltitja, përtypja, pështymja dhe lëvizja e duarve.
Pacienti mund të sillet në një përgjumësi („dreamy state" ) dhe të bëjë sjellje të çuditshme si : zhveshje në publik ose të flasë gjëra pa kuptim.
Nëse pacienti para humbjës së vetëdijes ishte duke ecur, ngrënë, lexuar ose vozitur, kjo mund të vazhdojë, por nëse e pyesim pacientin, ai nuk do të përgjigjet fare ose do të thotë diçka që nuk përket me pyetjen në mënyrë stereotipike.

# Status Epilepticus

Statusi epileptik është një sulm i zgjatur i pandërprerë epileptik ose sulme multiple që shfaqen shpejtë pa ndonjë nderprerje. Pacientit nuk i kthehet vetëdija ndërmjet sulmeve. Gjatë sulmeve toniko-klonike ekziston një gjendje e metabolizmit të rritur cerebral dhe e kërkesës së rritur për oksigjen dhe një

ulje e efektshmërisë respiratore me cianozë. Nëse sulmet paraqiten në intervale të shkurta, rritja e acidozës metabolike dhe edema e trurit e qojnë pacientin në një komë. Edhe në rast se prevenohet hipoksia dhe acidoza metabolike, vetë sulmi mund të shkaktojë dëmtime permanente të trurit, nëse zgjatë më shumë se 1 orë (si konsekuencë toksike ndaj lirimit të tepërt të neurotransmiterëve ekscitator). Statusi epileptik ka një shkallë të lartë të mortalitetit dhe tek të mbijetuarit mbesin crregullime kognitive dhe fizike.
Mjekimi bëhet me dhënjen e benzodiazepineve p.sh. diazepam i.v. 10-20mg e vazhduar me phenytoin i.v. (me pika) ose valproat (i.v. push tani pika). Nëse sulmi nuk ndërpritet brenda 40 minutave, pacienti duhet intubuar dhe ventiluar dhe të futet në komë artificiale me barbiturate si thiopental ose propoful.
Tek statusi absence pacienti ka vetëdije, por është konfuz ose si i përgjumur me sjellje të papërshtatshme. Ipet clonazepam i.v. 2-4mg.

Për vërtetimin e diagnozës së sulmeve epileptike përdoret EEG, ku shfaqen potenciale në formë të thepisur si „spike". Për shumë sulme ka mostra karakteritike të EEG-së, p.sh. valët poli-spike te epilepsia mioklonike juvenile.

- Valproat (acidi valproik): është zgjedhja e parë tek epilepsitë idiopatike me absence, juvenile mioklonike dhe Grand-Mal.
- Lamotrigin: vepron si monoterapi tek format fokale dhe të gjeneralizuara
- Barbituratet (Phenobarbital, Primidon): mund të përdoren si alternativë tek epilepsitë idiopatike me absence
- Ethosuximid: tek epilepsitë absence të izoluara
- Carbamazepin dhe Oxcarbazepin: janë medikamentet e zgjedhjes për epilepsi fokale dhe simptomatike
- Phenytoin: Epilepsitë simptomatike ( ka shumë efekte anësore)
- Gabapentin: mund të përdoret si monoterapi te epilepsitë fokkale
- Benzodiazepinet (Lorazepam, Diazepam): përdoret si terapi parenterale tek rastet akute sidomos tek statusi epileptik
- Vigabatrin: West Syndrome
- Felbamat: Lennox-Gastaut

# Sëmundjet E Medullës Spinale

Medulla spinale është komponentë e sistemit nervor qendror që lidhë trurin me nervat periferik. Përbëhet nga substanca e bardhë që është rrugë që lidhet nga truri lartë deri në periferi për fije dhe substanca e përhimtë që paraqet një sistem intrinsik neuronal që përbëhet nga:

- interneuronet p.sh. rrugët refleksive,
- motoneuronet në brinjët e përparëm, axonet eferente e të cilave udhëtojnë për në nerva periferik,
- neuronet somatosenzorike në brinjët dorsal (edhe pse shumica e neuroneve sensitive janë të lokalizuara jashtë medullës spinale në ganglionet bazale),
- neuronet senzorike nociceptive në brinjët e pasëm dorsal që pranonjë dhe transmetojnë impulse kryesisht nga fijet e dhimbjës dhe temperaturës
- neuronet autonomike në brinjët lateral.

Sëmundjet e medullës spinale, si dhe ato të trurit, mund të jenë traumatike, vaskulare, neoplastike, paraneoplastike, infektive, inflamatore, metabolike, endokrine, toksike ose degjenerative hereditare. Manifestimet klinike të lezioneve varën nga niveli dhe përhapja, pavarësisht nga etiologjia.

## Sindroma E Transekcionit Të Medullës Spinale

Është formë e deficitit neurologjik që rezulton nga ndërprerja komplete e medullës spinale në një nivel të caktuar. Shumica e rasteve që fillojnë në mënyrë akute janë me origjinë traumatike ose iskemike, rrallë si pasojë e inflamacionit ose infeksionit (myeliti transvers) ose kompresionit jotraumatik (p.sh. hematoma ose tumoret).

Shenja klinike të sindromës të transekcionit të medullës spinale janë:

- disfunksioni i të gjitha rrugëve ascendente sensorike, brinjëve dhe rrënjeve të pasme deri në nivel të lezionit, pra nga një nivel i caktuar sensorik, poshtë tij të gjitha modalitetet janë abscente,
- disfunksion bilateral i rrugës piramidale me paraparezë ose paraplegji spastike ose te lezionet cervikale quadriparezë ose quadriplegji spastike (menjëherë pas traumës, në fazën e „shokut spinal" dhe diaschisis, zakonisht kemi dobësi flakcide e cila pastaj bëhet spastike,
- disfunksion i vezikës urinare,
- disfunksion i motoneuroneve të brinjët të përparëm me parezë flakcide, humbje e reflekseve dhe më vonë atrofi muskulore të atyre miotomeve.

### Sindroma E Hemisekcionit Të Medullës Spinale
### Brown-Séquard - > Sensibiliteti

## Sindroma Conus Medullaris

Conus Medullaris gjendet në pjesën e poshtme të fundit të medullës spinale

në kanalin spinal te niveli L1. Një lezion i izoluar i conusit zakonisht shkakton:

- disfunksion të vezikës urinare,
- defekim disfunksional me dobësi të sfinkterëve,
- ç'rregullim të funksionit seksual,
- deficit i disociuar senzorik ose humbje komplete e sensiblitetit në distribuimin kutan të segmenteve sakrale dhe coccygeale të medullës spinale duke shkaktaur të ashtuquajturës anestezionin e shalës („saddle anesthesia")

## Sindroma Cauda Equina

Sindroma cauda equina rezulton nga kompresioni i rrënjëve të nervave që kalojnë në kanalin spinal përfundi conusit medullar nën L1 dhe L2. Paraqet një ç'rregullim të rëndë të funksionit senzorik dhe motorik të ekstremiteteve të poshtme. Manifestimet klinike janë:

- dobësi flakcide dhe arefleksi të ekstremiteteve të poshtme, pa shenja piramidale,
- ç'rregullim i të gjitha modaliteteve senzorike lumbare dhe/ose sakrale,
- ç'rregullim në urinim, defekim, funksion seksual me dobësi të sfinkterëve.

## Traumat E Medullës Spinale

Lezionet traumatike të medullës spinale vijnë zakonisht si pasojë e frakturave dhe dislokimeve të shpinës që shkaktojnë zhvendosje të fragmenteve ashtrore dhe/ose disqeve intervertebrale. Medulla spinale gjithashtu mund të kompresohet nga ndonjë gjakderdhje traumatike në kanalin spinal ose kompresioni direkt traumatik.

## Commotio Spinale

Menjëherë pas një traume në trung shfaqët pak a shumë një sindromë e transekcionit të medullës spinale, zakonisht në nivelin cervikal ose torakal. Deficiti neurologjik tërhiqet komplet brenda disa minutave.

## Contusio spinalis

Kontuzioni spinal shfaqet zakonisht tek ngjarjet traumatike që kanë shkaktuar dëmtim ekstensiv struktural dhe kompresiv të medullës spinale, shpesh me hemorragji. Shfaqet sindroma e transekcionit parcial ose komplet medullës spinale, duke përfshirë disfunksion të vezikës dhe fillimisht

paraparezë/paraplegji flakcide ose quadriparezë/quadriplegji flakcide. Sindroma e transekcionit zakonisht përmirësohet vetëm pjesërisht ose fare.
Nëse kontuzioni është shumë ekstensiv, edema e asociuar dhe/ose hemorragjia mund të shpiejnë edhe në kompresion sekondar të segmenteve të afektuar. Në qoftë se kompresioni nuk është aq i rëndë që të ndal qarkullimin e gjakut dhe të shkaktojë infarktim, indi neuronal mund të jetë në gjendje ta kthejë funksionin.

# Ç'rregullimet Cirkulatore Të Medullës Spinale

Lezionet vaskulare të medullës spinale mund të jenë të dy llojeve – hemorragjike dhe iskemike.

## Qarkullimi I Gjakut I Medullës Spinale

Medulla spinale merrë gjak arterial nga 3 enë të gjakut dhe atë nga a. spinalis anterior, e cila kalon përgjatë fissurës së përparme mediane dhe furnizon 2/3 e përparme dhe 2 aa.spinales posterolaterales. Çdo arterie përbëhet nga shumë segmente individuale që janë të lidhura në mes veti përgjatë boshtit longitudinal dhe që marrin gjak nga burime të ndryshme arteriale. Në nivelin cervikal marrin gjak nga a. vertebralis, a. costocervicalis dhe trungu thyrocervical, më poshtë furnizohet nga a. segmentale që dalin nga aorta. Në embrion kemi aa.radiculare për çdo segment spinal, postnatal vetëm 6-8 prej tyre mbesin. Më e madhja nga këto quhet a.radiculare e madhe ose Arteria Adam-Kiewicz që zakonisht hyn në kanalin spinal në mes T10 dhe L2. Gjaku venoz kthehet përmes venave radikulare në vena cava.

## Infarktimi I Medullës Spinale

Infarktimi i një sekcioni komplet të medullës spinale në një nivel të caktuar mund të vijë si pasojë e okluzionit të një arterie lokale spinale, të një a. radikulare ose nga patologjitë vaskulare ekstraspinale si aneurizma e aortës.
Infarktimi i medullës ka tendenca të mos shfaqet vetëm në një segment, por të përfshijë segmente multiple.
Prezentimi klinik është zakonisht një sindromë akute e transekcionit komplet ose parcial. Nekroza që afekton motoneuronet e brinjëve të përparëm shkakton parezë flakcide dhe arefleksi në nivelin e lezionit, ndërsa parezë spastike nën atë nivel, si pasojë e përfshirjës së traktit corticospinal. Për një kohë prej disa javëve muskujtë flakcid bëhen atrofik.

# Tumoret

## Tumorët ekstramedullarë intraduralë

### Neurinoma Spinale

Neurinoma shpesh nisët nga rrënjët e pasme dhe shfaqet shpesh në pjesët cervikale dhe torakale. Simptomet iniciale janë ipsilaterale, dhimbje radikulare, ndërsa me progres shfaqen simptome sensitive, radikulare dhe kompresion nga anash dhe prapa.
Me rëntgen mund të shihet zgjërimi i foramen intervertebrale të caktuar, por edhe me CT dhe RM. Në LCS rriten proteinat dukshëm. Terapia bëhet me largim operativ.

### Meningeoma Spinale

Meningeoma spinale shpesh shtrihet mbi shumë segmente në regjionin cervikal dhe torakal dhe shkakton një dëmtim të transekcionit jokomplet përfundi lezionit. Shpesh paraqitet një paraparezë spastike me çrregullim të sensibilitetit në të gjitha modalitetet. Sfinkterët dëmtohen gjithashtu.

## Tumorët Intramedullarë

### Ependymoma

Tumori më i shpeshtë intramedullar që nisen nga ependyma e kanalit central. Lokalizimi i preferuar është pjesë cervikale dhe torakale, te forma papullare pjesa më e preferuar është Filum terminale. Shpesh paraqiten kalcifikime. Mosha e manifestimit është 30-40 vjeçare. Simptomatologjia karakterizohet nga çrregullimet e disociuara të sensibilitetit, parezat atrofike në nivel të lezionit dhe paraparezë spastike.

### Astrocytoma pilocystike

Astrocytoma pilocystike është e rrallë dhe shpesh shfaqët në regjionin e daljeve të pasme, kështu simptomatologjia paraqitet me ataxi sensibile. Mosha e afektuar është kryesisht dekada e 3.

## Syringomyelia

Bëhet fjalë për një anomali disrafike, e cila shfaqet në moshën e re adulte dhe përfshinë meshkujtë dy herë më shumë se femrat. Karakterizohet me formim të një hapësire shpellore në medullën spinale.

Baza e sëmundjës është formimi i një kaviteti (syrinx) në brendinë e palcës medullare, sidomos në pjesët cervikale të saj. Përgjegjëse janë:

- Çrregullime të embriogjenezës (fakti që flet për këtë është se kjo sëmundje shpesh përcjellet me anomali tjera si sindroma Arnold-Chiari ose Dandy-Walker),
- Syringomyelia e fituar pas traumave të medullës spinale.

Simptomtet kryesore janë çrregullime të disociuara të sensibilitetit, pareza flakcide të ekstremiteteve të sipërme dhe pareza spastike të këmbëve. Simptomet iniciale janë zakonisht dhimbje të mëdha shpuese të pandërprera në regjionin e krahëve dhe duarve, si pasojë e çrregullimit të disociuar të sensibilitetit (mungon sensi për temperaturë dhe dhembje) vjen deri te lëndimet dhe djegjet, të cilat pacienti nuk i vëren dhe të cilat shërohen pas cikatrikseve. Shfaqen edhe ndryshime artropatike, të lekurës dhe thonjëve. Parezat atrofike të ekstremiteteve të sipërme janë zakonisht më të theksuara distalisht. Te syringobulbia shfaqen edhe pareza atrofike të nervave motorik kranial, ndërsa çrregullimi i disociuar i sensibilitetit shfaqet në regjionin e fytyrës.

Metoda diagnostike e zgjedhjës është RM, pasi që me të mund të vizualizojnë kavitetin intramedullar, gjithashtu mund të vërejmë ndonjë zgjërim të kanalit central (Hydromyelia), gliozë dorsalisht nga kanali central dhe tumore intramedullare.

Tek progresioni i dukshëm i syrinxit duhët të bëhet një Shunt-operacion. Një drenazhë është e rekomanduar te syringomyelia posttraumatike. Terapia simptomatike bëhet me analgjetikë, antispastikë etj.

# Trungu Truror

Trungu truror është rrugë kaluese e shumë rrugëve të sistemit nervor të cilat shtrihen këtu ngushtë në një hapësirë të dendur. Të gjitha projektimit motorike dhe somatosenzorike në drejtim të periferisë dhe nga periferia

kalojnë në trungun truror, disa prej tyre këtu kryqëzohen (dekusohen). Trungu truror përmban shumë nukleuse si të gjitha nukleuset motorike somatike dhe viscerale si dhe senzorike të nervave kraniale nga III deri XII. Dy nukleuse të trungut truror i takojnë sistemit ekstrapiramidal, nucleus ruber dhe substantia nigra. Nga nukleuset e formacionit retikular gjenden qendra rregullatore vitale autonome që kontrollon funksionet kardiovaskulare dhe respiratore si dhe nukleuset e sistemit ascendent aktivizues retikular që dërgojnë impulse aktivizuese në korteksin cerebral e që janë esenciale për mbajtjën e vetëdijës.

Pasi që në trungun truror gjenden një numër i madh i strukturave të rëndësishme neurale, në pasqyrë klinike mund të shfaqet një varietet shumë i madh. Varësisht nga shenjat klinike përcaktohet niveli i lezionit në njërin nga segmentet si mesencefalon, pons apo medullën oblongate.
Lezionet ndahen në fokale dhe lezione në prerje tërthore (cross-sectional).

## Lezionet Fokale Unilaterale

Lezionet fokale unilaterale janë në shumicën e rasteve me origjinë vaskulare, shpesh në formë të infarkteve lakunare. Pasqyrja klinike tipike karakterizohet nga sindromet alterne hemiplegjike ku deficitet të nervave kranial në anën e lezionit shfaqen bashkë me deficite motorike dhe/ose senzorike në anën kontralaterale.

## Sindromet Alterne

### Weber Syndrome

Sindromi Weber shfaqet si pasojë e lezioneve në pedunculus të pjesës anteriore të mesencefalonit. Shkaqet e lezioneve zakonisht janë infarke, më rrallë hemorragji, tumore apo skleroza multiple. Infarkti i mesencefalonit vjen si pasojë e okluzionit të degëve paramediane të a.cerebri posterior ose arterieve që dalin nga bifurkacioni basilar. Lezioni zakonisht është unilateral dhe afekton disa struktura në mesencefalon duke përfshirë rrugët kortikospinale dhe kortikobulbare dhe fijet nervore të n.oculomotor. Lezioni i substantia nigra shkakton parkinsonizëm kontralateral. Fijet e afektuara të rrugës kortikospinale shkaktojnë hemiparezë kontralaterale dhe shenja tipike të përfshirjës së motoneuronit të sipërm. Dëmtimi me të cilin ballafaqësohet rruga kortiobulbare prodhon vështirësi me muskujtë kontralateral të poshtëm facial dhe me funksionin e n.hypoglossus. Fijet e n.oculomotor që janë të afektuara shpiejnë drejt parezës ipsilaterale të n.oculomotor që klinikisht

vërehet me ptozë dhe midriazë të theksuar që nuk reagon në dritë.

## Benedikt Syndrome

Sindromi Benedikt është pasojë e një lezioni në tegmentum të pjesën mediale të mesencefalonit. Shkaqet janë të ngjajshme me ato që ndikojnë në paraqitjën e sindromës Weber, pra kryesisht infarkte, më rrallë hemorragji, tumore apo tuberkuloza. Sindroma Benedikt shfaqet me parezë ipsilaterale të n.oculomotor duke përfshirë edhe inervimin e tij parasimpatik dhe kështu karakterizohet me ptozë dhe midriazë. Si pasojë e përfshirjës së rrugës kortikospinale dhe nucleus ruber vjen deri te hemipareza kontralaterale dhe tremori kontralateral. Afektimi i pedunculus superior cerebellar shpien në ataxi kontralaterale.

## Parinaud Syndrome

Sindroma Parinaud shfaqet si pasojë e lezioneve në tectum të pjesës dorsale të mesencefalonit. Shkaktarët përgjegjës janë të llojllojshëm duke filluar nga tumoret e ventrikulit të tretë, infarkti, malformacionet arteriovenoze, skleroza multiple, aneurizmat e mëdha në fossa crani posterior, trauma dhe sëmundje metabolike si Wilson, Niemann-Pick apo edhe te AIDS.
Sëmundja afekton nukleuset e n.oculomotor duke shkaktuar shumë simptome si retraksion patologjik i palpebrës (shenja Collier) si pasojë e hiperaktivitetit të m.levator palpebrae superior. Me progres të sëmundjës akomodimi pamundësohet, pupillat dilatohen dhe nuk reagojnë në dritë, por konstriktohen në konvergjencë.
Sëmundja gjithashtu karakterizohet nga paraliza supranukleare e shikimit lartë, mirëpo lëvizja e kokës sipër pasivisht mundëson shikimin. Gjatë tentimit për të shikuar lartë vjen deri te nystagmusi konvergjent.

## Wallenberg Syndrome

Sindromia Wallenberg shfaqet me mbylljën embolike të a.cerebelli posterior inferior ose të a.vertebralis. Më rrallë përgjegjës janë tumoret, metastazat, hemorragjitë, skleroza multiple, trauma dhe intoksikimi me kokainë.
Kjo sindromë karakterizohet nga deficitet senzorike që afektojnë trungun dhe ekstremitetet kontralaterale nga lezioni dhe nga deficitet senzorike dhe motorike që afektojnë fytyrën dhe nervat kraniale ipsilateralisht me lezionin. Simptomet tjera përfshijnë ataxi, dhimbje faciale, vertigo, nystagmus, sindroma Horner, diplopi dhe disfagi. Pra personat e afektuar kanë vështirësi në gëlltitje, disfagi, që rezulton nga përfshirja e nucleus ambiguus dhe të

folurit si me zë të shterrur, disfonia dhe disartri. Dëmtimi i nukleusit trigeminal shkakton humbje të sensit për dhimbje në anën ipsilaterale të fytyrës dhe humbjën e refleksit korneal. Rruga spinotalamike gjithashtu është e dëmtuar dhe rezulton me humbje të sensit për dhimbje dhe temperaturë në anën e kundërt të trupit. Dëmtimi i cerebellumit ose pedunculus inferior cerebellar shkakton ataxi. Ndërprerja e rrugës simpatike shkakton sindromën Horner ipsilateralisht. Nystagmusi dhe vertigo shfaqen si pasojë e përfshirjës së nukleuseve vestibulare.

## Lezionet bilaterale parciale me prerje tërthore (cross-sectional)

Një shembull klasik për këtë tip të lezionit është sindroma Locked-in, që vjen si pasojë e një lezioni ekstenziv të pjesës ventrale të ponsit p.sh. te infarkti sekondar nga një trombozë e a.basilaris. Rrugët kortikobulbare dhe kortikospinale të basis pontis janë totalisht të ndërprera. Të gjitha ekstremitetet janë të paralizuara (quadriplegji), nervat kranial kaudal janë disfunksional, pacienti nuk mund të përtypet, të flet apo të bëj ekspresione faciale. Lëvizjet vertikale të syve dhe mbyllja e palpebrave është e ruajtur, pasi që janë funksion i mesencefalonit, por lëvizjet horizontale që janë pjesë e ponsit janë të shuara. Vetëdija mbetet intakte, pasi që formacioni retikular kursehet kryesisht.

Dy sindroma tjera janë paraliza bulbare dhe pseudobulbare. Paraliza bulbare shkaktohet nga atrofia e nukleuseve motorike të nervave kraniale të medullës. Ndër shkaktarët bëjne pjesë sëmundje gjenetike, infarki medullar, shkaqe infektive si sëmundja Guillian Barré, sëmundja Lyme dhe poliomieliti, glioma, botulizmi etj. Paraliza bulbare manifestohet me disartri bulbare, disfagi dhe atrofi të gjuhës e përcjellur me fascikulacione. Refleksi maseterik është normal ose absent, ndërsa aj faringeal është absent.

Te paraliza pseudobulbare lezioni që e shkakton nuk përfshinë nukleuset e nervave kranial direkt, por më shumë rrugët kortikonukleare bilaterale që i inervojnë ato ose regjionet kortikale nga ku dalin këto rrugë. Shkaqet mundem me qenë vaskulare si infarkti bilateral i hemisferave, degjenerativesi të sëmundjet e motoneuronit, inflamatore si skleroza multiple, tumorët e pjesës së sipërme të trungut truror dhe trauma e trurit. Pasqyrja klinike i ngjan asaj të paralizës bulbare por atrofia e gjuhës dhe fascikulacionet mundojnë pasi që motoneuroni periferik është intakt. Refleksi maseterik është normal ose i rritur, ai faringeal është i shkurt dhe i shpejt.

# Sindroma Cerebellare

Sëmundjet cerebellare shpiejnë në pengesa të koordinimit, simptom i të cilave është ataxia. Mund të bëhet fjalë për ataxi të ekstremiteteve me lëvizje dismetrike dhe hipermetrike si dhe dysdiadochokinezia ose një ataxi e hecjës, të qëndrimit në këmbë ose të trungut. Ataxike quhet lëvizjet, që kanë përmasa të gabuara pra lëvizjet nuk mund të kryhen siç planifikohen (Dysmetri), vjen deri te lëvizjet e tejkaluara (Hypermetri). Lëvizjet që alterojnë shpejtë nuk janë të mundshme (Dys- ose Adiadochokineza) si luajtja e pianos. Në qofte se një muskul aktivizohet kundër një rezistence dhe nëse rezistenca largohet papritmas, atëherë vjen deri te inervimi i vonuar i antagonistit, i cili do të duhej të frenonte lëvizjën (Rebound-Fenomeni pozitiv). Shpesh këto fenomenene përcjellen me hipotoni muskulare. Simptomet unilaterale shfaqen ipsilateralisht ka ana e lezionit. Tek lezioni i vermisit vjen deri te ataxia e trungut me pasiguri gjatë uljës dhe qëndrimit në këmbë. Ataxia në këmbë tregohet mirë me testin e Romberg-ut, ku pacienti rrin me sy mbyllur në një vend dhe zgjatë duart përpara. Nëse fillon të ecë pacienti, ai nuk është në gjendje të hec drejtë. Në testin Unterberger pacientit i thuhet me sy mbyllur të shkelë me forcë, dhe tek pacientët me sëmundje cerebellare vjen deri te një devijim nga ana e lezionit. Simptome tjera cerebellare janë disartria me pauze në vende të gabuara (të folurit e skaduar), tremori intensional dhe shkrimi me hov të madh (makrografia). Nystagmusi mund të jetë në drejtim të shikimit, vertikal poshtë ose lartë (Down-beat- ose Up-beat-nystagmus) ose në formë luhatje, ku njëri sy shikon lartë, tjetri poshtë dhe kështu ndërrohen (See-saw-nystagmus).

## Sëmundjet autosomale-recesive të cerebellumit

### Friedreich-Ataxia

Tek Friedreich-Ataxia bëhet fjalë për një defekt gjenetik në kromozomin 9 me GAA-Repeat dhe karakterizohet me degjenerim të korës cerebellare, rrugëve spinocerebellare, rrugëve piramidale dhe rrënjeve posteriore. Me prevalencë 1 në 30 000 është ataxia më e shpeshtë e trashëguar. Manifestohet para moshës 25 vjeçare dhesa më herët që shfaqet, është me progres më të shpejtë dhe të rëndë brenda familjeve me rritje të vazhdueshme të trinukleotideve GAA (Anticipacion).

Karakterizohet me ataxi progresive të të hecurit, të qëndrimit në këmbë dhe ekstremiteteve. Me progres shfaqet disartria, çrregullohet sensi për pozitë dhe

vibrim. Sëmundjen e shoqërojnë arefleksia e ekstremiteteve të poshtme dhe kardiomiopatia hipertrofike. Simptoma shtese tipike janë pareza distale atrofike, deformitete të skeletit („Shputa Friedreich") dhe skolioza si dhe shenja piramidale dhe çrregullime të okulomotorikës me refleks të zvogëluar vestibulo-okular dhe atrofi të optikusit. Një shurdhim i veshit të brendshëm dhe diabeti mellitus mund ta shoqërojnë sëmundjën. Kombinimi i atrofive dhe arefleksive në njërën anë dhe spasticiteti dhe shenjat piramidale në anën tjetër shpjegohen me përfshirjën e rrugëve të gjata spinale si rrugëve piramidale, spinocerebellare dhe rrënjëve të pasme. Diagnoza bëhet me metodë molekulare gjenetike.
RM tregon atrofi të myelonit cervikal. Sëmundja shpien për 20 vjet në vdekje. Nuk ka terapi.

## Sëmunjet autosomale-dominante të cerebellumit

Ataxitë cerebellare autosomale dominante quhen ataxi spinocerebellare dhe ndahen në mbi 20 subtipe. Baza është një defekt në CAG-Repeat.
Ataxitë familjare episodike janë sëmundje beninje të cerebellumit. Tipi 1 vjen si pasojë e mutacioneve në gjenin e kanalit të kaliumit, tipi 2 si pasojë e mutacioneve të kanalit të kalciumit.
Tek tipi 1 vjen te ataqet e ataxisë, disartrisë dhe nystagmusit që zgjasin disa sekonda dhe që shkaktohen nga shoku (frika) ose lodhja fizike (sforcimet). Shfaqet në rini, ndërsa brenda jetës pakësohet. Nganjëherë vërehet miokimi e muskulaturës së fytyrës dhe duarve. Terapia bëhet me Acetazolamid.
Te tipi 2 ataqet e ataxive përcjellen me nauze dhe vjellje që zgjasin disa minuta deri në disa ditë. Inicues janë stresi dhe sforcimet fizike. Në 50% të pacientëve kemi migrenë. Terapia me Acetazolamid.

# Sëmundjet E Sistemit Ekstrapiramidal

Sistemi ekstrapiramidal luan rol të rëndësishëm në ekzekutimin e proceseve motorike vullnetare dhe jovullnetare. Një nga funksionet e tij është që të kombinoj në mënyre eficiente komponente individuale motorike në plane komplekse të lëvizjeve dhe të mundësoj ekzekutimin automatik të këtyre lëvizjeve. Detyrat tjera të sistemit ekstrapiramidal janë të jep signale për inicimin dhe përfundimin e lëvizjeve si dhe të rregullojë tonusin muskular.
Nukleuset kryesore të sistemit motorik ekstrapiramidal janë ganglionet bazale (caudate nucleus, putamen, globus pallidus). Komponente tjera janë nukleusi subtalamik në diencefalon dhe substantia nigra dhe nucleus ruber në

mesencefalon. Lidhje ekstensive të fibrave lidhin këto nukleuse me njëra tjetrën dhe me fusha kortikale të larta motorike në talamus. Sistemi ekstrapiramidal ndikon në aktivitetin e motoneuroneve spinale përmes një numri të rrugëve spinale eferente dhe aferente.
Lezionet e komponenteve individuale të sistemit motorik ekstrapiramidal shkaktojnë shumë çrregullime varësisht nga lokalizimi. Çrregullimet funksionale mund të manifestohen si eksces ose deficiencë e impulseve që inicojnë lëvizjet, lëvizjet automatike dhe/ose tonusit muskular.

- Mund të ketë zvogëlim të spontanitetit të lëvizjeve si hipokinezi, zakonisht e kombinuar me rritje të tonusit muskular p.sh. rigjiditet.
- Mund të shfaqen hiperkinezi të llojeve të ndryshme, të cilat mund të mendohen si ekspresion i pakontrolluar i programeve komplekse motorike që rezultojnë nga humbja e inhibimit normal nga sistemi ekstrapiramidal. Këto lëvizje të përsëritura jovullnetare përfshijnë chorea, athetosis, ballism dhe dystonia. Sindromet choreatike shpesh asociohen me humbje të tonusit muskular

## Chorea

Chorea karakterizohet me hiperkinezi të pavullnetshme, irregulare me fillim të shpejtë në formë blici të ekstremiteteve, fytyrës, qafës dhe trungut të cilat përcjellen edhe me hipotoni muskulare. Lëvizjet përkeqësohen gjatë stresit, ndërsa ndërpriten në gjum. Shkaqet përveç të Chorea Huntington janë çrregullime metabolike (Hipertireoza, Morbus Wilson), shkaktarë infektioz, lupusi erythematoz sistemik dhe efektet anësore të barnave (neuroleptikët, antiemetikët, L-Dopa, agonistët e dopaminës, antidepresivët, kontraceptivët oral, antiepileptikët, antagonistet e kalciumit)

## Chorea Huntington

Tek Chorea Huntington bëhet fjalë për një sëmundje të trinukleotideve të trashëguar në mënyrë autosomale-dominante me defekt në kromozomin 4. Diagnoza bëhet me analizë molekulo-gjenetike. Fillimi i sëmundjes është rreth moshës 40 vjeçare, sëmundja shpien brenda 10-15 viteve në vdekje.
Sindromës choreatike i bashkangjiten edhe një demencë progresive dhe çrregullime të sjelljës. CT dhe RM tregojnë atrofi të kaudatumit.
Si terapi simptomatike jepën tiaprid, tetrabenazin, olanzapin dhe sulpirid. Alpha-Tocopheroli dhe koenzima Q10 jepën si neuroprotektiv.

## Chorea Minor (Sydenham)

Është forma më e shpeshtë etiologjike e choresë. Zakonisht atakon vajzat para pubertetit pas një infeksioni me streptokok A ß-hemolitik dhe shkaktohet nga një reaksion autoimun ku prodhohen antitrupa që kanë veprim të kryqëzuar me neuronet. Brenda disa ditëve ose javëve pas një ataku të faringjitit ose brenda disa javëve ose muajve të një ataku me ethe reumatike, pacienti zhvillon lëvizje motorike choreiforme (kryesisht në faqe, faring dhe duar) të kombinuara me irritabilitet dhe abnormalitete tjera mentale. Manifestimet tërhiqen spontanisht brenda disa javëve ose muajve. Terapia parasheh doza të larta të penicilinës për 10 ditë.

# Athetosis

Baza neuropatologjike e atetozës është humbja e neuroneve në striatum, globus pallidus dhe më rrallë në talamus. Atetoza paraqitet me lëvizje të ngadalshme, irregulare të cilat kryesisht afektojnë pjesët distale të ekstremiteteve duke shkaktuar fleksion dhe ekstenzion ekstrem në nyje dhe duke marre pamje dhe pozita bizare, sidomos të duarve. Nyjet interfalangjeale munden me qene të hiperekstenzuara deri në shkallë të subluksacionit („Bayonet Finger"). Atetoza shpesh shfaqet në kombinim me chorenë si choreoathetosis.
Lezionet kongjenitale ose perinatale të ganglioneve bazale (status marmoratus, status dysmyelinisatus, kernikterusi) shkaktojnë atetozë bilaterale (athétose doublé), nganjëherë së bashku me shenja tjera të dëmtimit të trurit. Choreoatetoza edhe distonia janë manifestime prominente të depozitimit të hekurit në ganglionet bazale në neurodegjenerimin e asociuar me pantetheine kinazën. Edhe lezionet fokale si infarkti mund të shkaktojnë hemiatetozë.

# Ballism

Baza neuropatologjike e ballizmit është një lezion ne nukleusin subtalamik kontralateral (corpus Luysii) dhe/ose të fibrave të tij lidhëse me talamus. Ballizmi zakonisht vjen si pasojë e një procesi fokal iskemik, më rrallë nga ndonjë lezion që zë hapësirë. Gjithashtu mund të jetë si rezultat i ikterusit të rëndë neonatal ose nga ndonjë sëmundje të trashëguar degjenerative, në këto raste ballizmi është bilateral. Shfaqet me lëvizje të shpejta, në formë vetime me amplitudë të lartë të ekstremitetteteve të njërës anë (hemiballizm) ose dy anëve. Këto lëvizje shfaqen kryesisht në pjesët proximale. Ekstremitetet mund të „hidhen" nëpër objekte stacionare duke shkaktuar lëndime. Haloperidoli

dhe Chlorpromazina mundë të lëhtësojnë lëvizjet.

## Myoclonus

Mioklonitë janë lëvizje të shkurta, jo të vullnetshme, të cilat formohen si pasojë e një kontrakcioni muskular ose nga një bllokadë e shkurtër e tendosjës tonike të muskujve (mioklonus negativ – asterixis). Mioklonitë mund të shfaqen aritmike dhe irregulare ose më rrallë ritmike oscilatore. Kontrakcionet e shpejta dhe të pavullnetshme mund të vijnë nga stimujtë e jashtëm dhe mund të mos jenë pasojë e sëmundjeve të ganglioneve bazale. Mioklonitë mund të shfaqen në qetësi, tek lëvizjet e vullnetshme (miokloni akcionale), tek lezionet e trungut truror ose te epilepsitë.
Tek mioklonitë që nuk janë patologjike bëjnë pjesë ato të rrënjës në gjum dhe zgjuarjës, mioklonitë pas sforcimeve fizike dhe Singultus (lemza). Te mioklonitë esenciale bëjnë pjesë ato familjare dhe të natës. Tek shumë sëmundje mioklonitë janë shoqëruese si te lipidozat, leukodistrofitë dhe atrofitë sistemike. Në formë simptomatike shfaqen te encefalitet, sëmundjet me prion, si sëmundje paraneoplastike dhe te lezionet toksike (helmimi me zhivë, L-Dopa, Neuroleptik, Dopaminergjik).

## Tics

Bëhet fjalë për lëvizje të shpejta dhe të shkurta abrupte stereotipike, të cilat për dallim nga sëmundjet tjera të përmendura mund të inhibohen vullnetarisht, por i sëmuri ndjen nevojën për të bërë ato lëvizje. Në moshën e fëmijërisë dhe rinisë dallohen tiket tranzitore dhe kronike, kufiri mes të cilave është 1 vit. Lëvizjet e shpejta të fytyrës, qafës, ekstremiteteve quhen tike motorike, ngaqë ka edhe nga ato fonike. Në kombinim shfaqen tiket motorike dhe fonike te sindroma Gilles-de-la-Tourette, e cila shpesh shfaqet familjarisht. Përveç fonacionit të dalluar, vërehet edhe një koprolali me shprehje të sharjeve.
Teparia bëhet me Haloperidol dhe terapi të sjelljës.

## Dystonia

Distonia rezulton  nga lezionet e ganglioneve bazale, sidomos në putamen. 80% janë idiopatike. Distonitë karakterizohen nga kontrakcionet të ngadalshme dhe të gjata të muskujve individuale ose grupeve të muskujve. Trungu, koka dhe ekstremitetet marrin pozita jokomfortable ose të dhimbshme dhe qëndrojnë kështu për gjatë.

# Distonitë e gjeneralizuara

## Torsion Dystonia

Karakterizohet nga lëvizjet të ngadalshme, të sforcuara, kryesisht rotatore të trungut dhe kokës, shpesh të shoqëruara me lëvizje atetotike të gishtave. Tonusi muskular është i reduktuar në fillim të sëmundjës. Në disa raste hiperkinezia gradualisht bjen dhe lë rrugën hipertonisë me një pozitë distonike rigjide (forma miostatike). Format e ndryshme të distonisë primare torzive janë shumica autozomale-dominante.

## Distonia sensitive në L-Dopa - Sëmundja Segawa

Është çrregullim autosomal-recesiv si pasojë e një defekti gjenetik në kromozomin 14. Zakonisht shfaqet te vajzat e reja si pengesë në të hecur me pozitë distonike ose lëvizje distonike të këmbëve që për nga intensiteti ndryshojnë shumë brenda ditës. Zakonisht përgjigjet shumë mirë në doza të vogla (250mg) të L-Dopës.

# Distonitë Fokale

## Torticollis Spasmodicus

Tek ky çrregullim shfaqen kontrakcione të ngadalshme të muskujve individual të qafës dhe krahëve, të cilat shkaktojnë rotacion tonik të kokës në një pozitë të caktuar. Zakonisht është m.sternocleidomastoid kontralateral i afektuar. Vetëm 1/3 e pacientëve kanë remision spontan, 1/3 tjerë zhvillojnë edhe manifestime tjera distonike. Etiologjia nuk dihet, por mendohet të jetë multifaktoriale.

## Blepharospazma

Shfaqet me kontrakcione bilaterale tonike të m.orbicularis oculi shpesh me mbyllje shumë të zgjatur jovullnetare të syve, gjatë së cilave pacienti nuk mund ti hapë sytë. Kryesisht prek femrat më të vjetra. Kur shfaqet së bashku me distoninë oromandibulare flitet për sindromën Meige.

Distonitë e gjeneralizuara trajtohen me Baclofen, Carbamazepinë, Trihexyphenidyl, por efektet zakonisht janë të pakënaqshme. Distonia fokale trajtohet ne mënyrë të suksesshme me toxinë botulinike.

# Dyskinesia

Tek diskinezitë bëhet fjalë për hiperkinezi të induktuara nga medikamentet. Shumica prej tyre shkaktohen nga bllokatorë të receptorëve dopaminergjik, më rrallë nga substancat dopaminergjike. Tek bllokatorët e receptorëve dopaminergjik nuk bëjnë pjesë vetëm neuroleptikët, por edhe antiemetikët, medikamentet e traktit gastrointestinal, antagonistët e kalciumit dhe antivertiginozët. Diskinezitë akute kanë një incidencë prej 25% dhe janë reverzibile pas përfundimit të terapisë, diskinezitë tardive shfaqen pas 6 muajve të marrjës së barnave dhe përsistojnë për minimumi 1 muaj, por zakonisht me vite.

## Diskinezia akute

Reaksionet akute distonike shpiejnë te shikimi tonik lartë (kriza e okulogirëve), ne Torti-Retrocollis me kontrakcion tonik të platismës (distoni cervikale), tek spazma e fytit dhe disfagia (distonia faringeale e rrezikshme për jetë), tek çrregullimet e lëvizjeve oromandibulare, opistotonusi, tek shtrëmbimi i trupit anash (Pisa-Sindroma) dhe akathisia (pamundësia me ndejtë ulur).
Veprojnë mirë në antikolinergjikë p.sh. Risperidon 5 mg i.v..

## Diskinezia tardive

Tek sindromet e diskinezisë tardive bëjnë pjesë diskinezia orolinguale, buccolinguale ose diskinezia tardive klasike, distonia tardive dhe akathisia taridive. Shpesh simptomet e para paraqiten me ndaljen e parë të një terapie. Përkohësisht mund të largohet diskinezia me përdorim të përsëritur të bllokatorëve të receptorëve dopaminergjik, por prapë se prapë duhet të ndërpritet terapia. Tipike janë pengesat me lëvizje të gojës dhe gjuhës me kafshim, grimasa, ngrënja me gojë hapur dhe zhurëmshem, lëvizjet e gjuhës dhe nxerrja jashtë e gjuhës (fly catchers tongue), lëvizje të duarve (luajtja e pianos në qiell), të pelvikut dhe pengesa në frymëmarrje. Distonia tardive duhet diferencohet nga format idiopatike. Nga distonia tardive më shumë preken meshkujtë e ri, tek të cilët shfaqet ngë Retrocollis dhe një distoni axiale. Nëse edhe 5 vite pas ndërprerjës së substancës kauzative diskinezia nuk largohet, atëherë kemi të bëjmë me çrregullim irreverzibil të lëvizjës.
Terapia është e vështirë. Tek të sëmurët psikiatrik, të cilët janë të varur nga neuroleptikët, duhet dhënë neuroleptik atipik si Olanzapin, Risperidon pse Clozapin. Për terapi të sëmundjës jepën Tiaprid, Trihexyphenidyl, Tetrabenazin, Lithium dhe Clonazepam.

# Tremori

Ndarja e parë bëhet në mes të tremorit të qetësisë dhe akcional. Tremori akcional pastaj ndahet në tremor postural, izometrik (kur një muskul është i kontrahuar kundër një rezistence konstante) dhe kinetik (shfaqet vetëm gjatë lëvizjeve). Tremori intencional është lloj i tremorit kinetik që përkeqësohet kur ekstremiteti i afrohet cakut (targetit). Tremori gjithashtu mund të klasifikohet në bazë të etiologjisë si tremor parkinsonian, psikogjenik, alkoolok (qetësisë dhe intencional, më keq gjatë ndërprerjës se alkoolot, përmirësohet me pirje të alkoolit) ose tremor esencial.

Tremori esencial është lloji më i shpeshtë dhe shpesh është familjar. Zakonisht shfaqet si tremor postural dhe nganjëherë kinetik i duarve, ndërsa në 15% është intensional. Mund të afektojë edhe vetëm kokën, nganjëherë duke përfshirë mjekrrën dhe kordat vokale. Zakonisht përmirësohet par marrjës të një sasie të vogël të alkoolit dhe përkeqësohet gjatë nervozës dhe stresit. Më së shpeshti shfaqet në mes moshës 35 dhe 45 vjeçare. Defektet gjenetike që shkaktojnë tremor familjar esencial janë zbuluar në kromozomin 2 dhe 3. Për "Essential Tremor Plus" flitet kur kemi një kombinim të tremorit esencial me një çrregullim tjetër neurologjik (Parkinson, distoni, mioklonus, polineuropati, restless leg syndrome). Tremore tjera janë tremori autonomik (vegjetativ), hipertiroidik dhe tremori te sëmundja Wilson.

Në qoftë se tremori interferon në punët e përditshme mund të provohet një ß-bllokator si Propranololi i cili është efektiv te tremori esencial. Primidone, benzodiazepinet dhe Clozapina janë alternativë. Stimulimi i thellë përmes elektrodave që implantohet në nucleus ventrointermedius në talamus është shumë efektiv, por rezervohet për raste të rënda.

# Sindroma Parkinson

Parkinsoni është sëmundje degjenerative e sistemit nervor qendror që çrregullon funksiont motorike, të folurit dhe karakterizohet nga tremori, akinezia dhe rigjiditeti.

Incidenca e Parkinsonit është 100 në 100.000 persona dhe prek të dy gjinitë njejtë. Numri i të sëmurëve shtohet pas moshës 60 vjeçare, ndërsa në 70% të rasteve simptomi inicial është tremori.

Në 75% të rasteve bëhet fjalë për sindromën idiopatike të Parkinsonit. Simptomet e Parkinsonit paraqiten edhe te sëmundjet degjenerative

multisistemike si Parkinson-Plus-Sindromë si p.sh. te pareza progresive supranukleare, atrofia multiple sistemike dhe çrregullimi ortostatik (përpara sindroma Shy-Drager). Për sindromë sekondare të Parkinsonit flitet kur shkaktari i ndonjë sëmundjeje tjeter që ka gjenezë metabolike, toksike apo inflamatore shkakton edhe sindromë të Parkinsonit. Si sindromë pseudoparkinson konsiderohen sëmundjet që imitojnë sindromën e Parkinsonit si encefalopatia subkortikale aterosklerotike, traumat e kokës dhe trurit, hidrocefalusi komunikas dhe tumorët frontal të trurit.

Baza për shfaqjën e sindromës idiopatike të Parkinsonit është mungesa e dopaminës, sidomos në substantia nigra, pra përfshinë rrugët dopaminergjike në mes substantia nigra dhe striatumit. Histologjikisht vërehet një humbje e neuroneve nigrostriatale dopaminergjike. Biokimikisht vjen deri te një mosbalancim në mes të acetilkolinës (nucleus caudatus) dhe antagonistit dopaminës (substantia nigra), pra në mes sistemit kolinergjik dhe dopaminergjik.
Deficiti i dopaminës është përgjegjës për simptomet minus si hipo- dhe akinezia, çrregullimet e reflekseve posturale, ndërsa mbizotërimi kolinergjik për simptomet plus si tremori dhe rigori.

Tipi akinetik-rigjid karakterizohet me një qëndrim të përkulur me duar të lakuara dhe flektuara, me reduktim të lëvizjeve të duarve gjatë ecjës dhe me hapa të vegjël. Reflekset posturale janë të dëmtuara me tendencë për pro- dhe retropulsion dhe rrezik për rrëzim. Te pengesat si pragu i derës apo shkallët paraqitet “freezing” një ngrirje me pamundësi totale për të lëvizur, ndërsa te frika paraqitet hiperkinezia paradoksale me një lëvizshmëri shumë të mirë të përkohshme. Gjatë ditës vjen deri te ndryshimet sa i përket lëvizshmërisë. Simptome tipike janë hipomimia me fytyrë si maskë yndyrore për shkak të shtimit të seboresë, disartria me një mënyrë monotone të të folurit, e keqartikuluar dhe hipofone (palilali). Refleksi glabellar humbet. Forma akinetike-rigjide ka një prognozë jo të mirë afatgjate.
Te tipi me dominancë të tremorit, tipari kryesor pra është tremori gjatë qetësisë dhe bëhet fjalë për një tremor agonist-anagonist tipik, që shtohet gjatë shqetësimeve dhe pakësohet gjatë lëvizjeve të qëllimta dhe gjatë gjumit. Te ky tip fillimi i sëmundjës përfshinë vetëm një anë. Prognoza afatgjatë është e mirë.
Tek tipi ekuivalent janë simptomet kardinale si tremori, rigori dhe akinezia për nga intensiteti i ekspresivitetit gati njejt. Tek pengesat autonome përcjellëse bëjnë pjesë seborea, disfunksioni erektil, pengesa në zbrazje të vezikës urinare, probleme gastrointestinale (hipersalvacion, disfagi, obstipacion), çrregullim ortostatik dhe pengesa në frymëmarrje.

Për vënjën e diagnozës përveç akinezisë si simptom kryesor duhet të jetë i pranishëm edhe minimumi një simptom kryesor si tremori, rigori, çrregullimi i reflekseve posturale. CT dhe RM shërbejnë për të përjashtuar arsye simptomatike të Parkinsonit, pra diagnoza vëhet me anë të pasqyrës klinike.

- L-Dopa dhe inhibitor të dekarboksilazës Carbidopa veprojnë në akinezi, rigor dhe çrregullime autonome, por jo në tremor,
- Dopaminagonistet: Ergot si Bromocriptin dhe Pergolide apo jo-Ergot Ropinirol dhe Pramipexol,
- Amantidin është antiviral, antagonist i NMDA, jepet parenteral te krizat akinetike,
- Mao-ß-Inhibitorë: Rasagilin dhe Selegilin ngadalësojnë metabolizmin e dopaminës,
- CoMT-Inhibitorë: Tolcapone dhe Entacapone inhibojnë katabolizmin e L-Dopës jashtë trurit, kështu që zakonisht si terapi jepet Entacapone + L-Dopa + Carbidopa.

# Morbus Wilson

Te degjenerimi hepatolentikular bëhet fjalë për çrregullim të trashëguar në mënyrë autozomale-recesive të metabolizmit të bakrit me depozitim të bakrit në ganglionet bazale, mëlçi dhe në korne. Fillimi i sëmundjës është zakonisht në mes të moshës 10-40 vjeçare. Koncentrimi i proteinës transportuese të bakrit, ceruloplazminës, është tepër i ulët, kështu koncentrimi i bakrit të lirë në gjak është shumë i lartë.

Depozitimi i bakrit shfaq simptome të sëmundjeve të mëlçisë si dhe unazën korneale të kaftë Kayser-Fleischer. Përveç sindromës të demencës me çrregullim të vëmendjës, labilitet emocional, sjellje të çuditshme dhe episode psiqike shfaqen edhe shenja ektrapiramidale me simptome athetotike dhe dystonike, ndërsa tremori dhe myoclonusi janë poashtu të rëndë. Tipike janë një gjuhë e pakjartë (disartri) dhe pengesa në koordinim me ataxi.
Terapia bëhet me D-Penicillamin dhe Zinksulfat.

# Myelosis Funicularis

Bëhet fjalë për një deficiencë të vitaminës B12 të palcës kockore e cila shpien

deri te demielinizimi dhe dëmtimi aksonal. Përveç sëmundjës funikulare spinale mund të shfaqen edhe anemia megalocitare pernicioze, psikoza organike dhe Hunter-Glossitis.

Kryesisht vjen si pasojë e sëmundjeve të lukthit (gastriti, intervenimet kirurgjike të lukthit), duodenumit (sëmundjet kronike) dhe kequshqyeshmëria (alkoholizmi) apo edhe një kërkesë e rritur për vitaminë B12 si gjatë shtatëzënisë, te hipertireoza ose gjatë terapive të ndryshme (citostatikë, phenytoin etc.)

Zakonisht zhvillohet brenda disa jave një sindromë me dëmtim të kolumnave posteriore, rrënjëve të pasme dhe rrugëve piramidale me ataxi sensitive, parestezi dhe dëmtim të sensibilitetit sipërfaqësor. Gjatë zhvillimit vjen deri te parapareza e këmbëve me reflekse të dobësuara proprioceptive.

1mg Vitaminë B12 parenteral për 2 javë, pastaj 1 deri 2 herë në javë.

# Aphasia

Tek afazitë bëhet fjalë për lezione në regjionin e qendrave të larta të të folurit që shfaqen në sferën dominante, ku mbi 80% të rasteve janë pasojë e ndonjë iskemie cerebrale. Tek lezionet në fushën Broca vjen deri te afazia motorike (Broca-Afazia), ndërsa te ato në fushën Wernicke vjen deri te shfaqja e afazisë sensorike (Wernicke-Afazia).
Tek Broca-Afazia motorike kemi reduktim të dukshëm të të folurit dhe paraqitjen e shumë parafazive fonematike (përzierja e germave). Shenjë tjetër është reduktimi i gramatikës (agramatizëm) dhe pacienti flet shkurt dhe me hezitim (stili telegram). Melodia (prosodia) është shumë e dëmtuar, ndërsa kuptimi i gjuhës është shumë pak i prekur.
Tek Wernicke-Afazia sensorike dëmtimi kryesor është në të kuptuarit e gjuhës. Të folurit është shumë i rrjedhshëm dhe i tepruar (logore), paraqiten shumë parafazi fonematike dhe semantike (në vend karrigë – tavolinë), të cilat shpiejnë në prodhimin e fjalëve të reja (neologjizma) dhe në bashkimin e fjalëve të pakuptimta zhargon (Jargon). Në gramatikë bëhen shumë gabime (paragramatizëm), ndërsa prosodia është shumë pak e dëmtuar.
Tek afazia amnestike janë të ruajtura kuptimi i gjuhës, gramatikës dhe prosodia. Të folurit është i rrjedhshëm, simptomë kryesore është mosgjetja e fjalëve të duhura, e cila kamuflohet në gjuhen spontane me përshkrime rreth asaj fjale, mirëpo e cila zbulohet kur pacientin e shtyejmë të emërtojë ndonjë gjë. Lezioni është temporoparietal, në hemisferën dominante.

Tek afazia globale kemi të bëjmë me një kombinim të afazisë motorike dhe sensorike me reduktim të dukshëm të të folurit, me dëmtim të madh të të kuptuarit të gjuhës, ku në shumicën e rasteve janë të mundura vetëm automatizma të gjuhës me thënien repetitive të rrokjeve. Bëhet fjalë për lezione të zgjëruara frontotemporoparietale të hemisferës dominante.
Tek afazia centrale ose aferente-motorike shfaqen pengesa në përsëritjen e fjalëve, përderisa gjuha dhe kuptimi i gjuhës janë intakte. Lezioni shfaqet në fasciculus arcuatus, i cili bartë gjuhën e kuptuar nga area e Wernickës në atë të Brocës.
Tek afazia transkortikale të folurit është i reduktuar, por përsëritja e fjalëve është e mundshme. Bëhet fjalë për një sindromë diskonektive, ku ndërpritet lidhja në mes regjionit të gjuhës dhe korteksit asociativ.

# Alexia

Aleksia është humbja e aftësisë së leximit. Tek sindroma Déjèrinë kemi alexi pa pengesa në shkrim që vjen si pasojë e pengesës në transmision në mes të korteksit të djathtë dhe të majtë asociativ, në gyrus angularis. Pacientët nuk dijnë të lexojnë, por dijnë të shkruajnë dhe nëse u shkruajmë shkronja në dorë ata mund ti qëllojnë. Shpesh shoqërohet edhe me çrregullim të dallimit të ngjyrave dhe hemianopsi homonime djathtas.

# Apraxia

Çrregullimet e ekzekutimit të veprimeve të qëllimta komplekse ose sekuencave të veprimit njihen si apraksi. Nëse komponentet individuale të një veprimi nuk mund të ekzekutohen bashkë në mënyrë korrekte, atëherë pacienti vuan nga apraxia ideomotorike. Pjesët e ndryshme të trupit mund të afektohen në mënyrë individuale.p.sh.: në apraxinë faciale pacienti nuk mund të kryejë një urdhër apo të ekzekutojë detyra të caktuara motorike me fytyrë (të pijë me një pip ose ta thyejë gjuhën). Pacienti me apraxi ideomotore të ekstremiteteve të sipërme mund të mos jetë në gjendje të përshëndesë ose të bëhet kinse grushton dikë. Një pacient me apraxi ideomotore të ekstremiteteve të poshtme mund të mos jetë në gjendje të godasë një top imagjinar.
Në apraxinë ideacionale veprimet individuale mund të performohen, por nuk mund të kombinohen në sekuenca më komplekse. P.sh: pacienti nuk është në gjendje të dergojë një letër pasi që kjo kërkon disa hapa si :thyerja e letrës, futja në zarf, mbyllja e zarfit dhe vendosja e pullës në të.

# Distrofitë Muskulare

Distrofitë muskulare janë sëmundje hereditare degjenerative të shkaktuara nga defektet gjenetike. Prevalenca është 5 në 100 000 banor dhe për shkak të shpeshtësisë të trashëgimisë përmes kromozomit X, gjinia mashkullore prekët më shumë. Simptomet kryesore janë dobësi muskulare pregreduese kronike e përcjellur më atrofi dhe humbje të reflekseve. Zëvendësimi i muskulaturës të sëmurë me ind adipoz dhe lidhor shpienë shpien deri tek pseudohipertrofitë.

## Distrofitë Muskulare Të Trashëguara Përmes Kromozomit X

### Distrofia muskulare Duchenne dhe Becker

Këto distrofi janë sëmundje të trashëguara përmes kromozomit X të muskulaturës me defekt të distrofinës. Te prekur janë vetëm djemët në moshën e fëmijërisë, tek të cilët manifestohet fillimisht pareza në regjionin lumbosakral. Tek forma Duchenne pacientët vdesin para moshës 20 vjeçare. Edhe te konduktorët janë të mundshme simptome të lehta.

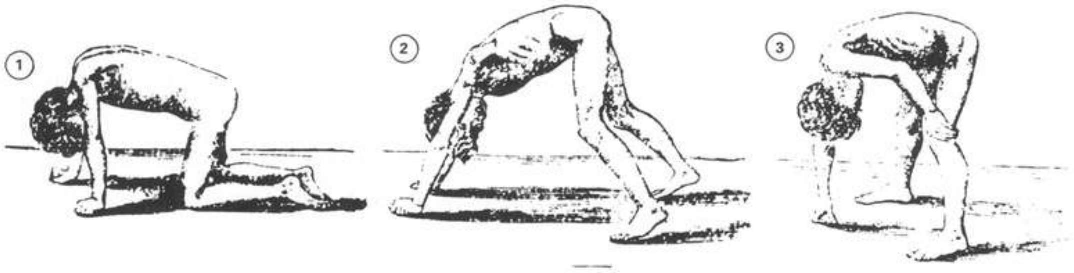
Duchenne është sëmundja më e shpeshtë që trashëgohet përmes kromozomit X me një incidencë 1 në 3500 lindje djemësh.

Distrofina është pjesë e kompleksit Distrofinë-Glukoproteinë të miocitit dhe ka efekt stabilizues të membranës muskulare. Distrofina gjendet në muskulaturën e skeletit, atë të lëmuar dhe të zemrës. Distrofia muskulare Duchenne (DMD) dhe distrofia muskulare Becker (BMD) vijnë si pasojë e mutacioneve (në 60% të rasteve përmes delecionit) në gjenin e distrofinës në krahun e shkurtër të kromozomit X. Te forma Duchenne nuk mund të verifikohet fare distrofinë ose shumë pak në muskujë, ndërsa te forma Becker distrofina shfaqet me ndryshime në madhësi dhe stabilitet. Këto forma paraqiten varësisht nga përfshirja e dëmtimit gjenetik.

DMD & BMD manifestohen qysh në moshën fëmijore, të sëmurët me DMD vdesin para moshës 20 vjeçare si pasojë e insuficiencës respiratore, ndërsa ata me BMD vdesin zakonisht në mes moshës 40 dhe 50 vjeçare. 90% e pacientëve vuajnë nga kardiomiopatia subklinike apo klinike, e cila shërben te DMD për 20% dhe te BMD për 50% të vdekjeve. Kardiomiopatia mund të shfaqet edhe te konduktorët.

Diku 2/3 e pacientëve me DMD vdesin nga insuficienca respiratore.
Tek këta pacientë duhet merrët parasysh rreziku për narkozë që shpien në hipertermi malinje.

Tek të dy format preket më së shumti pjesa e pelvikut. Tek të sëmurët vërehët një dobësi e muskujve gluteal me ecje karakteristike në formë të patës, shenjën Trendelenburg pozitive (ngrihet këmba e shëndoshë, gjithë pelviku zbret në anën tjetër) dhe hiperllordozë. M.gastrocnemius përshkak të depozitimit të indit adipoz dhe lidhor duket i hipertrofuar (pseudohipertrofuar). Pacienti nga pozita e shtrirë shumë vështirë ngritet duke u mbajtë dhe peshuar pak nga pak në trupin e vet – shenja Gowers.
Ç'rregullimet hormonale dhe përfshirja e muskulit të zemrës janë të shpeshta. Reduktimi i inteligjiencës ndodhë në 20% të pacientëve me DMD.




Në serum kreatininkinaza (CK) rritet dukshëm, shpesh edhe aldolaza, laktathidrogjenaza edhe transaminazat (GOT, GPT). Në urinë rritet mioglobina.
Në EMG shfaqet një mostër miopatike me rekrutim të parakohëshëm të potencialeve të vogla, të shkurta polifazike dhe spontanitet patologjik.
Shenjat e para që tregojnë për një përfshirje të zemrës është zgjatja e Q-T në EKG, tahikardi sinusale, bllokadë AV apo çrregullime të ritmit ventrikular. Në echo vërehen ç'rregullime strukturale si hipertrofi ose dilatim i zemrës. Testimi përmes ADN-së del në vetëm 70% pozitiv, ndërsa me biopsi të muskulit është e mundur analiza e distrofinës.

Prednizoni 0,75mg/kg/ditë ka efekte stabilizuese të membranës muskulare dhe antiinflamatore si dhe mundet përkohësisht ta parandaloj krijimin e indit lidhor. Veprimet e kreatininës apo Vitaminës E nuk janë të njohura. Më rëndësi janë gjimnastika, ndihma psikoterapike dhe sociale si dhe parandalimi i komplikimeve. Kardiomiopatia dhe aritmia mjekohen me ACE-Inhibitorë dhe AT1-Antagonistë dhe ß-bllokatorë.
Insuficienca respiratore lehtësohet me ventilatorë.

## Distrofia Muskulare Emery-Dreifuss

Te distrofia muskulare Emery-Dreifuss bëhet fjalë për një distrofi të trashëguar recesivisht përmes kromozomit X, format e trashëguara autosomale quhen Hauptmann-Thannhauser dhe janë shumë të rralla. Kjo miopati progresive më së shumti prek muskujtë humeral dhe peroneal. Fillimi i sëmundjës shfaqet në fëmijërinë e vonshme me kontrakcione në bërryl etc. Të rëndësishme për vënjën e prognozës janë çrregullimet e ritmit të zemrës, pra një kardiomiopati me çrregullim të përçimit elektrik mund të jetë i vetmi simptom
klinike, por është shkaku më i shpeshtë i vdekjës. Bradikardia mund të korrigjohet me pacemaker. Vdekje e papritur shfaqet edhe te konduktorët.

# Distrofitë Tjera Muskulare

## Distrofia Muskulare Facioskapulohumerale - Landouzy-Déjèrine

Kjo distrofi fillon në fytyrë, në pjesën e gojës fillimisht, dhe në muskulaturën proximale të krahut dhe regjionit brahial. Defekti gjenetik autosomal-dominant qëndron në kromozomin 4, por se për cfarë defekti bëhet fjalë nuk dihet. Incidenca është 4 në 100.000, ndërsa sëmundja vet nuk ndikon në jetëgjatësi.
Si pasojë e atrofive të m.trapez, m.pectoral, m.serratus dhe muskujve të tjerë të krahut formohen "krahët e lirë" që lëvizin abnormalisht "scapulae alatae" (krahët fluturues). Gjatë ngritjës, nën sqetulla vërehet fenomeni i tejkalimit. Tek fytyra miopatike, hipertrofia e m.orbicularis oris shkakton fryrje të buzëve me pamundësi për të fishkëlluar apo për të pirë me pip. Gjatë progresit të sëmundjës, ngritja e gjërave bëhet e pamundur, ndërsa edhe dobësia e muskulaturës së këmbëve mund të shtohet.

## Distrofia Okulofaringeale

Distrofia okulofaringeale është një sëmundje autosomale-dominante me trinukleotid-repeat-expanzion që shfaqet me ptozë bilaterale me progredim të ngadalshëm edhe disfagi pas moshës 40 vjeçare. Defekti gjenetik është në kromozomin 14.
Tipike është triasi Hutchinson me ptozë, ekstenzion kompenzator të qafës dhe shtrëngim të muskujve të ballit. Pas një kohe shfaqen pengesa në të folur dhe gëlltitje që lidhen me rrezik të kaheksisë dhe pneumonisë aspiratore.

# Miotonitë Distrofike

## Distrofia Miotonike Curshmann-Steinert

Distrofia miotonike (DM) është një sëmundje autosomale-dominante multisistemike e trashëguar përmes CTG-Repeat-Ekspanzionit në kromozomin 19 të gjenit që kodon për DM-Proteinkinazën. DM është distrofia më e shpeshtë muskulare e moshës madhore me incidencë 5,5 në 100.000 banorë në evropë. Defekti gjenetik është në ekspandimin e sekuencave trinukleotidike në kromozomin 19. Zakonisht rritet gjatësia e sekuencave nukleotidike në çdo gjeneratë, që shprehet me shfaqje më të hershme të sëmundjës (anticipacion). Edhe shfaqja e simptomave varët nga gjatësia e ekspandimi, kështu sa më i gjatë të jetë ekspandimi, aq më e rëndë është zakonisht pasqyrja klinike dhe shkalla e përfshirjës multisistemike.

Simptomet kryesore janë një dobësi muskulare e theksuar në pjesët distale, një miotoni, katarakta, hypoacusis e veshit të brendshëm edhe insuficienca e gonadeve.
Nga puberteti fillojnë simptomet miotonike të muskulaturës së dorës dhe gjuhës. Thuhet që pacientin me miotoni distrofike e dallojmë nga përshëndetja e parë, pasi që aj pasi jep dorën për tu përshëndetur, atij i nevojiten disa sekonda deri sa ta hapë dorën përsëri. Nga mosha 20-30 vjeçare zhvillohen distrofia muskulare me facies myopathica (ptozë bilaterale, muskulaturë e atrofuar e fytyrës dhe maseterëve, nofullë e varur me gojë të hapur) dhe parezat distale. Në vazhdimësi mund të shfaqen disfagia si dhe atrofitë dhe parezat e muskulaturës së qafës dhe ekstremiteteve distale. Tek meshkujtë shfaqët qeli në ballë dhe atrofia e testiseve, tek femrat shfaqet insuficienca e ovareve. Katarakta që shfaqet te 80% e rasteve është simptoma më e shpeshtë ekstramuskulare. Simptome tjera sistemike janë hypacusis e veshit të brendshëm, pengesa në përçim në zemër, pengesa në frymëmarrje dhe humbje e inteligjencës. Hipersomnia mund të jetë pjesë e sindromës gjum-apnoe. Sëmundja progredon ngadale, më shume se 20 vite. Sëmundja mund të ketë edhe simptome tjera ekstramuskulare si diabetin mellitus si pasojë e ndryshimeve hormonale, pengesa kognitive, ndryshime të personalitetit dhe lodhje gjatë ditës. Me provokim të muskujve me anë të perkusionit shihen kontrakcione me gropa të dukshme muskulare (atrofi).

Kreatininkinaza zakonisht është e rritur. Duhet bërë edhe analiza të transaminazave, të glukozës në gjak, hormoneve duke përfshi edhe ato të tiroidës. Analiza e ADN mundëson diagnozë të sigurt.

Forma kongjenitale është formë e veçantë e DM, e cila është e rëndë dhe simptomet shfaqen qysh para lindjes. Zakonisht shfaqet me trashëgim nga nënat simptomatike. Pas lindjes shfaqet floppy infant sindroma (foshnja e plogështë) me pengesa në të pirë, gojë të hapur në formë tende, qiellzë të lartë dhe retardim psikomotor.

Dobësia muskulare duhet të mjekohet gjatë gjithë jetës me gjimnastikë dhe ergoterapi. Tek pengesat e të folurit dhe përtypjes ndihmon logopedia. Si stabilizues të membranës ipet Carbamazepinë. Katarakta duhet operuar, ipet terapi substitueve hormonale, vendoset pacemakeri profilaktik.

## Miotonitë E Kanaleve Të Klorit

Tek miotonitë e kanaleve të klorit aktivitet i kanaleve është i reduktuar gjithashtu edhe përçimi elektrik. Simptoma klinike kryesore është pengesa e relaksimit muskulor, pra miotonia. Shkaktarë janë mutacione dhe delecione në gjenin e kanalit muskular të klorit në kromozomin 7.

### Myotonia Congenita Thomsen

Kjo miotoni është sëmundje që trashëgohet në mënyrë autosomale-dominante dhe me fillim të shfaqjës në fëmijëri. Dobësia muskulare këtu nuk shfaqet, përkundrazi si pasojë e hipertrofive shpesh shfaqet një habitus atletik. Pasqyrja klinike dominohet nga kontrakcionet në muskulaturën e këmbëve. Tipike janë pengesat në kapje në fëmijëri, gjithashtu fëmiu duhet të peshojë diku (për muri) pasi që shpesh rrëzohet. Tek miotonia akute me rrezik për rrëzim ose te frika vjen tek lëvizjet e befasishme.
Simptomatika miotonike zbehet me rritje të lëvizjeve (Warm-up-fenomeni).

### Myotonia Congenita Becker

Kjo sëmundje autosomale-recesive shfaqet me hipertrofi dhe pareza. Manifestimi fillestar është kryesisht në mes moshës 10-14 vjeçare. Simptomatika miotone është zakonisht më e zhvilluar në duarë së në këmbë. Kontrakcionet shfaqen në duarë, krahë dhe rreth malleolusit. Muskujtë e qafës, krahut dhe dorës janë më të dobësuar, ndërsa të këmbëve dhe gluteal janë të hipertrofuar dhe kështu pacientët kanë figurë dispropocionale me llordozë. Pas kontrakcioneve të përsëritura shfaqen pareza që kalojnë pas disa sekondash.

Terapia qëndron në dhënjën e antiaritmikëve si Mexiletin edhe antikonvulsiv si Carpamazepinë. Fizikisht ndihmon nxehtësia si profilaksë e miotonisë.

## Miotonitë E Kanaleve Të Natriumit

### Paramyotonia Congenita Eulenberg

Është sëmundje autosomale-dominante me mutacion në kromozomin 17 me ngadalësim të theksuar të inaktivizimit të kanalit të natriumit. Simptomatologjia është prezente nga lindja edhe mbetet konstante gjatë gjithë jetës. Simptom kryesor janë kontrakcione muskulare në formë sulmesh dhe pareza, të cilat shkaktohen nga të ftohtit dhe inervimi i përsëritur (miotonia paradoksale). Tek nxehtësia nuk ka ose ka shumë pak simptome.
Nga kjo miotoni preken më së shumti muskujtë e syve, të fytyrës dhe duarve (fytyra shtanget si maskë, gishtat mbahen në fleksion pa dhimbje). Dobësitë shfaqen pas sforcimeve fizike dhe ekspozimit në të ftohtë dhe pastaj ato qëndrojnë me orë. Tek larja në ujë të ftohtë vjen deri te dobësia e gjeneralizuar. Si miotoni paradoksale konsiderohet përkeqësimi i miotonisë gjatë lëvizjeve të përsëritura p.sh. tek mbyllja e sforcuar e syve disa herë, vjen deri te hapja shume e ngadalshme, sidomos nëse vendosim një peshqir të ftohtë përmbi.
Si profilaksë para ekspozimit në të ftohtë jepët Mexiletin.

# Myasthenia Gravis

Miastenia gravis është sëmundje kronike imunologjike e sinapave neuromuskulare si pasojë e autoantitrupave kundër receptorëve postsinaptik të acetilkolinës. Klinikisht shfaqet me dobësi muskulare pas ngarkesës ose më intensitet më të rritur pas ngarkesës dhe me kriza të përkeqësimeve që mund të shpiejnë deri tek insuficienca respiratore.

Në timus nga qelizat amë formohen qelizat T-helper (Limfocitet-T-Helper) që janë antigjenspecifike dhe të cilat pastaj i stimulojnë limfocitet B për prodhim të antitrupave kundër receptorëve të acetilkolinës. Autoantitrupat cirkulator kundër receptorëve nikotinik të acetilkolinës kufizojnë funksionin e membranës postsinaptike duke u lidhur dhe bllokuar vendin e lidhjës së acetilkolinës. Aktivizimi lokal i komplementit shpien ne destrukcion të membranës postsinaptike. Çrregullimi në transmisionin neuromuskular rezulton me dobësi muskulare të varur nga ngarkesa. Tek 70% e pacientëve

me miastenia gravis autoimune vërehet një hiperplazion i timusit, shkaqet tjera janë timomat dhe karcinomat e timusit, që zakonisht shfaqet tek të vjetërit. Eksiston edhe miastenia e induktuar nga barnat, sidomos me D-Penicillamin. Tek fëmijët duhet të dallohet miastenia neonatale me simptomatologji tranzitore, që vjen si pasojë e transferimit të antitrupave të nënës miastenike me miasteninë kongjenitale që vjen si pasojë e anomalive të sintezës së transmiterëve ose receptorëve, ku antitrupat nuk luajnë rol.

Incidenca vjetore është 0.5-1 në 100.000. Miastenia mund të shfaqet në çdo moshë, por më shpesh në mes 20-40 dhe 60-70 vjet me dominim te femrat.

Gjatë ditës vjen duke u rritur dobësia muskulare, sidomos e muskujve okular (ptoza dhe diplopia në 60% janë simptomat fillestare), të fytyrës (dobësia e facialisit) muskulaturës bulbare (disartri, pengesa në përtypje) dhe të muskujve proximal të ektremiteteve. Tipike janë parezat që vijnë duke u përkeqësuar gjatë ngarkesave dhe përfshirja njëkohësisht e grupeve muskulare që veprojnë si antagonistë. Atrofitë muskulare shfaqen rrallë në stadet e fundit të një miastenie të rëndë kronike ose të trajtuar jo mjaftueshëm. Sidomos gjatë infeksioneve, operacioneve ose marrjës së medikamenteve të gabuara mund të shfaqet kriza miastenike me insuficiencë akute respiratore dhe nevojë për respiracion artificial. Kjo ndodh zakonisht në dy vitet e para të sëmundjës.

Tek ekzaminimi neurologjik testohet lodhja e palpebrave dhe muskujve ekstraokular me testin e Simpson-it (testi okular i ngarkesës) me shikim lartë për mbi 1 minutë. Gjatë kësaj mund të vërehet ptoza, paraqitja e pamjeve të dyfishta dhe zmadhimi i distancës në mes të pamjeve të dyfshita. Me një gotë të kuqe mbahet syri i djathët dhe një burim drite në syrin e majtë mund të diferencohet diplopia dhe distanca (që këtu përmirësohet) nga ato me etiologji nervore dhe quhet testi i gotës së kuqe. Më vendosjën e akullit mbi sy mund të përmirësohet ptoza përkohësisht (Icepack-Test). Pastaj është shenja e qërpikëve (signe de ciles) kur mbyllen sytë maksimalisht dhe nëse prap shihen qërpikët, atëherë testi është pozitiv, por kjo shenjë nuk është specifike pasi që mund të shfaqet edhe te parezat tjera.

Përmasat e pengesës neuromuskulare të transmisionit si pasojë e reduktimit të receptorëve postsinaptik të acetilkolinës funksional mund të testohet me ekscitim repetetiv me një frekuencë prej 3 Hz p.sh. në n.accessorius ose n.axillaris me përgjigje në ngacmim në m.trapezius ose m.deltoid. Testi farmakologjik bëhet me anë të testit Tensilon (Edrophoniumchlorid). Një inhibitor i acetilkolinesterazës jepët intravenoz (duke mbajtur Atropinë afer për anatagonizëm të mundshëm tek efektet anësore muskarinike si astma ose

bradikardia). Për shkak të mos gjetjës së Edrophoniumit, testi shpesh bëhet me Pyridostigminë ose Neostigminë.
Vërtetimi i antitrupave në serum bëhet me anë të testit të imunoprecipitacionit me Bungarotoxin (helm gjarpëri) të markuar me jod radioaktiv të lidhur me receptorë të acetilkolinës. Tek prezenca e antitrupave formohen komplekse që precipitojnë dhe maten me anë të sasisë së Bungarotoxinës. Tek çdo pacient duhët të bëhet CT dhe RM e timusit.

Timektomia është e preferuar tek pacientët me miasteni të gjeneralizuar mes moshës 15-45 vjeçare. Postoperativ shihet një pëmirësim në 50%, një remision i plotë në 20% . Një indikacion absolut është te timoma.

Terapia me Ach-Esterazë-Inhibitorë:

- Pyridostigminë 60 mg çdo 4 orë dhe 90-180 mg forma retard
- Neostigminë

Kortikosteroide:

- Methylprednizolon 60-100mg

Imunosupresivë:

- -Azathioprin 2-4 herë 50 mg/ditë
- -Cyclosporin A 100-200mg/ditë
- -Methotrexat 7,5 mg/javë

Plazmafereza ose dhënja e imunoglobulinave intravenoze preferohet te krizat miastenike, rezistenca terapeutike ose miastenia neonatale.

## Sindroma Mistenike Lambert-Eaton

Është sëmundje imunologjike e sinapsës neuromuskulare me autoantitrupa kundër kanaleve të kalciumit të membranës presinaptike. Kjo shpien tek lirimi i zvogëluar i acetilkolinës. Shfaqet si sindromë paraneoplastike më së shpeshti te karcinoma bronkiale mikrocelulare (në 60%). Sëmundje të tjera të asociuara me këtë sindromë paraneoplastike janë karcinoma ovariale, gastrike, mamilare, lupusi eritematoz dhe artriti reumatoid. Patologjikisht përgjegjëse janë antitrupat humeral kundër kanaleve të kalciumit (votage-gated), të vezikulave që përmbajnë acetilkolinën të membranës presinaptike të cilat kufizojnë lirimin e acetilkolinës. Incidenca e kësaj sëmundjeje nuk dihet saktë, por shfaqet tek 40% e të sëmurëve me karcinome bronkiale mikrocelulare. Mosha që hasët më shpesh është ndërmjet 30 dhe 60.

Klinikisht paraqitet një lodhje abnormale sidomos e muskulaturës së pelvikut,

e cila me inervim repetetiv përmirësohet përkohësisht. Edhe dobësia e reflekseve muskulare e këmbëve mund të përmirësohet me inervim dhe tentim të përsëritur. Çrregullimet përcjellëse autonome përfshijnë xerostominë, disregulacion hipoton, obstipacion dhe impotencë.
Parestezitë, ptoza, diplopia dhe simptomet bulbare shfaqen në 50%. Simptomatologjia klinike mund të paraprijë vërtetimin e tumorit deri në 2 vite. Kjo sëmundje nuk reagon në ihibitorë të kolinesterazës. Me rëndesi tek kjo sëmundje është kërkimi i tumorit.

Aminopyridina ose Guanina përmirësojnë lirimin në presinapsë. Terapia bazike përfshinë kortikosteroide dhe Azathioprin. Në raste të rënda bëhet plazmafereza ose jepen imunoglobulina.

# Miopatitë Metabolike Dhe Endokrine

## Lipidozat

Miopatia e depozitimit të lipideve mund të jetë pasojë e mungesës muskulare ose sistemike të karnitinës, e cila edhe në mënyrë sekondare shfaqet te mitokondropatitë ose dializa. Mungesa e carnitinpalnityltransferazës shprehet me ataqe me mialgji, dobësim muskular, ngërçe dhe mioglobinuri në fëmijëri dhe adoleshencë. Terapia bëhet me dietë të pasur me karbohidrate.

## Glikogjenozat

Tek sëmundjet e depozitimit të glukozës vjen te përfshirja muskulare (Tipi II, V dhe VII). Tipi II Pompe shfaqet me dobësi progresive proximale muskulare në moshë të rritur. Defektet e enzimeve glikolitike siç është mungesa e fosforilazës muskulare Tipi V McArdle dhe mungesa e fosfofruktokinazës Tipi VII Tarni shfaqen me kontrakcione dhe dhimbje muskulare pas ngarkesës.

## Paraliza Periodike Hiperkalemike

Paraliza periodike hiperkalime është sëmundje autosomale-dominante e kanalit të natriumit me manifestim në dekadën e parë dhe dytë. Simptom kryesor është paraliza e përkohshme me rritje të kalciumit në serum. Ataqet zgjasin nga 1 orë deri ne 2 ditë dhe shfaqen në qetësi pas ngarkesës fizike ose te mungesa e marrjes së karbohidrateve. Frymëmarrja mund të jetë shume e kufizuar. Shfaqen parestezi të lehta, ndërsa fascikulimet e ekstremiteteve janë

shprehje e ekscitimit të rritur të nervave periferik si pasojë e hiperkalemisë. Me progres mund të shfaqet një miopati proximale.
Terapia gjatë atakut bëhet me karbohidrate (glukozë 2gr/kg), lëvizje të lehta, diuretikë të tiazideve ose inhalim të Salbutamolit (aktivizon pumpën Na/K). Profilaksa bëhet me Hydrochlorthiazid.

## Paraliza Periodike Hipokalemike

Paraliza periodike hipokalemike është sëmundje autosomale-dominante me ndryshime në receptorin e dihidropyridinës. Fillon në fëmijëri dhe adoleshencë me rrezik për arest kardiak dhe respirator (exitus letalis në 10%). Ataqet me dobësi të theksuar muskulare zgjasin me orë dhe ditë dhe shpesh fillojnë në gjum. Me progres shfaqen miopati me pareza persistuese. Si profilaksë jepën DHP-Receptorë-Anatagonistë si Acetazolamid dhe Spironolactone, ataqet mjekohen me kalcium në formë tabetash që treten.

# Miozitet Imunogjene

Miozitet imunogjene ndahen në 3 grupe: Polymyositis (PM) me inflamacion primar muskular nga toksiciteti i limfociteve T në sarkolemë, Dermatomysositis (DM) me mikroangiopati të kapilarëve endomysial të mediuar nga komplementi dhe miopati sekondare dhe Inclusion Body Myositis (IBM) primare nga limfocitet T e mediuar me histologji karakteristike. DM dhe PM etiologjikisht mund të ndahen në disa grupe kryesore: forma idiopatike, miozite te kollagjenozat, miozite te reaksionet graft-versus-host, pastaj në formë të miozitit paraneoplastik (15% e PM, 32% e DM, i paraprin diagnozës së tumorit deri në 3 vite), miozit i induktuar nga medikamentet, imunomiozit te HIV. Te IBM dallohen forma sporadike dhe ajo familjare.
DM shfaqet në çdo moshë, PM nga dekada e dytë, IBM pas moshës 50 vjeçare. Incidenca DM dhe PM është 5-10 në 1.000.000 banor.  PM dhe DM progredojnë për disa javë ose muaj, ndërsa IBM me vite.

Simptom kryesor te miopatitë është dobësia muskulare, zakonisht pa dhimbje. Te DM dhe PM është më e theksuar në pjesët proximale dhe është simetrike, ndërsa te IBM shfaqet distalisht dhe është asimetrike. Te DM shfaqen edhe ndryshime lëkurore. Tek DM dhe PM janë të shpeshta parezat e muskulaturës të pasme të qafës, përderisa te IBM prekin më shume duart dhe atë fleksorët (përcjellët edhe me atrofi). Pengesa në gëlltitje shfaqen te DM dhe PM. Parezat faciale shfaqen te çdo i treti pacient me IBM, këtu rrëzimet janë simptom i

hershëm. Mialgjitë rrallë shfaqen te PM, ndërsa te DM ngjajnë në ngërçe pas lodhjës. Miokarditi shfaqet te 40% e pacientëve me DM.
Simptomet lëkurore te DM përfshijnë: ekzantemë në palpebra (ekzantemë heliotrope), ekzanteme në formë fluture në fytyrë dhe aperturën e sipërme të toraksit (shenja e shallit), ekzantemë në axillë dhe anën e brendshme të bërrylit, tek fëmijët shfaqen edhe kalcifikime subkutane me kufizim të lëvizjeve, teleangiektazi të dhimbshme në shtypje tek thonjët (Keinig) dhe papulla mbi nyje të gishtave (shenja Gottron).

Kreatininkinaza (CK) te 80% e pacientëve është e rritur, te IBM dhe DM e fëmijëve është normale. Në serum matët aldolaza, LDH dhe mioglobina. CRP rritet në 35%, autoantitrupa në 60%, Faktorët që e lidhin paraqitjen e sëmundjës si shenjë paraneoplastike janë mosha mbi 45 vjeç, DM, mosreagimi në terapi, mungesa e antitrupave specifike për miozit. Duhet bëhet elektromiografia, RM, biopsia.

DM dhe PM trajtohen me Prednison 1-2mg/kg, Azathioprin 1-2mg/kg ose Methotrexat 7,5 – 25mg/javë. Tek forma e fëmijëve jepët Cyclosporin A. Te IBM jepen imunoglobulina intravenoze, por është parë një sukses prej vetëm 30%.

70-80% kanë remision komplet, 60% kanë recidive.

# Atrofitë Spinale Muskulare

Këto sëmundje vijnë si pasojë e defekteve gjenetike në kromozomin 5 duke shkaktuar degjenerim të izoluar të motoneuronit të dytë të qelizave të brinjëve të përparme ose të nukleuseve të nervave kraniale. Prezentohet me një sindromë tipike klinike të degjenerimit të brinjëve të përparme: pareza flakcide atrofi muskulare, humbje e reflekseve të thella dhe fascikulacione.

## Atrofia Spinale Muskulare Infantile Proximale Werdnig-Hoffmann

Është formë e hershme e infantile dhe më e shpeshta nga atrofitë, që shfaqet ne 5 nga 100.000 lindje. Infanti edhe pse mund të lind normal, qysh nga lindja vërehët së është abnormalisht i plogësht („floppy"). Në raste të rënda gjatë lindjës vërehet nje arthrogrypozë në nyje ose dislokim i eshtrave të pelvikut.

Dobësia muskulare tek këta fëmije është e gjeneralizuar qysh nga fillimi dhe vdekja vjen shpejtë, zakonisht brenda vitit të parë. Disa fëmijë tjerë zhvillohen një kohë normalisht derisa të filloj dobësia. Tek këta muskujtë e trungut, pelvikut dhe krahut afektohen fillimisht në mënyre dispropocionale. Hipotonia shoqëron dobësinë muskulare. Vëllimi i muskujve tek këta fëmijë është i atrofuar, por kjo nuk mund të vërehet nga indi adipoz. Me kalimin e kohës dobësia dhe hipotonia progredojnë gradualisht dhe përhapen në të gjithë muskujtë përveç atyre të syrit. Lëvizjet respiratore bëhen paradoksale (protrusion abdominal me retraksion të krahrorit). Të qajturat e fëmijës bëhen të dobësuara, thithja dhe përtypja bëhen joeficiente. Kokën nuk mund ta mbajnë lartë dhe nuk mund të rrinë ulur pa mbështetje, marrin pozitë të "bretkocës".

## Atrofia Spinale Muskulare Pseudomyopathike Juvenile Wohlfart-Kugelberg-Welander

Kjo atrofi bëhet simptomatike në mes të moshës 2 deri 10 vjeçare. Rripi i pelvikut është më i afektuari në fillim, dobësia dhe atrofia progredojnë ngadale. Shenjat e para të kësaj sëmundje janë dobësia pregresive e m.quadriceps, humbja e refleksit patellar dhe nganjëherë një pseudohipertrofi e m.peroneal.

## Skleroza Amyotrophike Laterale

Kjo sëmundje, e njohur si sëmundja e motoneuronit, karakterizohet nga degjenerimi i kombinuar i motoneuronit të parë dhe të dytë. Kështu pasqyrja klinike është e kombinuar nga pareza flakcide, atrofi muskulare dhe spasticiteti.

¾ e pacientëve janë meshkujë, shumica prej tyre 40 – 65 vjeçarë. Mbi 95% janä raste sporadike, rastet e rralla familjare mendohet të jenë si pasojë e një defekti në gjenin që kodon për Cu/Zn (bakër/zink) superoxide dismutazën.

Shenja kryesore neuropatologjike e kësaj sëmundjeje është humbja e qelizave të rrënjëve të përparme e kombinuar me degjenerim të rrugëve piramidal dhe kortikobulbare dhe të qelizave piramidale Betz në gyrusin precentral.

Pasqyrja klinike karakterizohet nga:

- pareza dhe atrofi e grupeve të muskujve të ekstremiteteve dhe të

trungut (duke përfshirë edhe aparatin respirator) dhe/ose e muskujve bulbar që progredon ngadale
- fascikulacione
- reflekse të ekzagjeruara
- në disa pacientë shenja të rrugëve piramidale
- sensacioni intakt
- shpesh ngërçe muskulore dhe dhimbje

Në fillim kemi atrofi asimetrike muskulare me dominim në pjesët distale, e cila është më e dukshme në muskujtë intrinistik ose të brendshëm të dorës. Mund të ketë dhimbje ose fascikulacioni shoqëruese, të cilat janë evidente vetëm gjatë observimeve të gjata. Me progredimin e sëmundjës, atrofia muskulare shpërndahet proksimalisht. Spasticiteti gradualisht shfaqet, në fillim është i lehtë dhe mund të mbetet i tillë.
Reflekset e thella janë zakonisht shumë të shpejta, gjë që nuk pritet në atë stad të atrofisë dhe dobësisë. Muskujtë bulbar janë gjithashtu të përfshirë në 20% të rasteve, që manifestohet me atrofi, dobësi dhe fascikulacione të gjuhës, disarti dhe disfagi (paralizë e vërtetë bulbare). Përfshirja e rrugëve kortikobulbare shfaqët me reflekse të ekzagjeruara naso-palpebrale, periorale dhe të maseterit, si dhe nga qarja dhe qeshja jovullnetare, të cilat janë shpesh prezente.

Riluzone ngadalëson deri diku progresin e sëmundjës, nuk ka terapi tjetëer
Kjo sëmundje merrë kahje kronike, kështu vdekja vjenë pas 1 deri 2 vjetësh.

# Nervat Kranial

## Nervus Olfactorius I

Receptorët periferik olfaktor mund të ekscitohen vetëm nga substancat e tretura në fluide. Receptorët e mukozës olfaktore projektojnë axonet e tyre përmes pllakës cribriforme tek bulbusi olfaktor, i cili shtrihet në fossa crani anterior afer lobit frontal. Pas një sinapse në neuronin e dytë të rrugës në bulbusin olfaktor, fibrat olfaktore vazhdojnë përmes striae laterale olfaktore në amygdalë dhe fusha tjera të lobit temporal. Fibrat olfaktore gjithashtu kalojnë përmes rrugës së striae mediale olfaktore në fushën subcallosale dhe sistemin limbik.

Nuhatja ekzaminohet përmes substancave aromatike (vanillë, kafe dhe katran) dhe substancave ekscituese të trigeminusit (formalin, mentol). Tek dëmtimet e

rrugëve olfaktore nuk mund të nuhaten substancat aromatike, ndërsa te ndonjë lezion i mukozës nazale nuk mund të nuhaten as substancat ekscituese të trigeminusit.

Një reduktim i sensit të nuhatjës quhet hyposmi, ndërsa shuarja e plotë quhet anosmi. Si hyposmia ashtu edhe anosmia vijnë si pasojë e ndonjë lezioni periferik të rrugës olfaktore nga bulbus olfactorius deri tek nn. olfactorii.

Hallucinacionet e nuhatjës si p.sh. kakosmia që paraqet një ndjenjë të nuhatjës së ndonjë ere të keqe e cila nuk është prezente, shpesh janë pjesë e ndonjë epilepsie fokale te lezionet centrale në regjionin temporal (aura olfaktore, sulmet uncinatus), rrallë tek migrena apo si simptomë i ndonjë sëmundjeje psiqike.

Shkaqet më të shpeshta të dëmtimit të nuhatjës janë infeksionet virale dhe traumat e kokës dhe trurit. Në 8% të traumave të rënda ose mesatarisht të rënda vjen deri te paraqitja e përkohshme ose permanente e dëmtimeve të nuhatjës. Arsyeja për këtë është një shkolitje/shkëputje e fila olfactoria ose një kontuzion i bulbusit olfaktor. Tek lezionet bilaterale kemi edhe çrregullim të shijës ageusia.

Një hyposmi ose anosmi mund të shkaktojnë edhe meningeomat olfaktore, tumorët nazofaringeal dhe suprasellar.

Një numër i medikamenteve mund të shpie tek dëmtimet e nuhatjës si anestetikët lokal, antibiotikët (tetraciklinet, ampicilina), imunosupresorët, diuretikët (Captopril), antikonvulzivët (Carbamazepine, Phenytoin) dhe Metronidazoli.

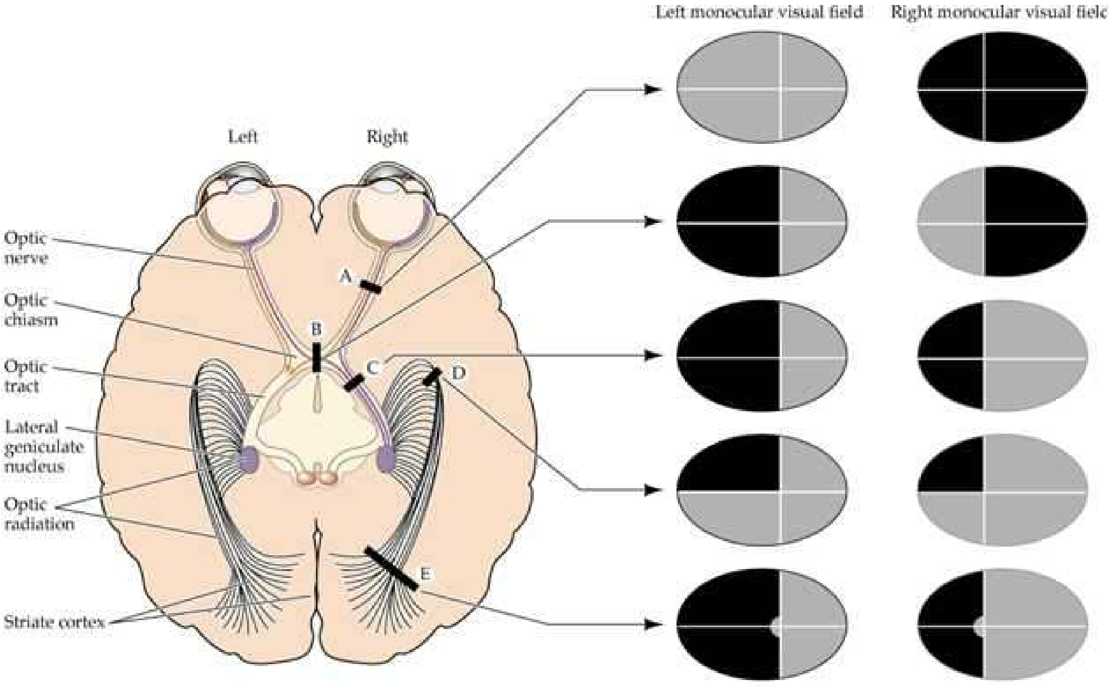
## Nervus Opticus II

Disturbanca vizuele mund të shkaktohen nga lezionet e retinës apo të lidhjeve të saj me korteksin viziv. Varësisht nga etiologjia, disturbanca mund të jetë e mprehtësisë vizive (deri te humbja totale e shikimit) ose e fushës vizive. Lezionet e retinës dhe nervit optik çrregullojnë mprehtësinë vizive, ndërsa lezionet e kiazmës optike dhe komponentet distale të rrugës vizive (nga trakti optik deri te korteksi viziv) shkaktojnë defekte të fushës vizive.

### Defektet E Fushës Vizive

Defektet e fushës vizive mund të jenë monookulare ose binokulare. Defektet

monookulare shakaktohen nga lezionet unilaterale të retinës ose nga lezionet parciale të nervit optik, ndërsa ato binokulare nga lezionet unilaterale të rrugës vizive nga kiazma optike e tutje. Nëse një defekt binokular i fushës vizive përfshinë një fushë të caktuar në dy sytë p.sh. anën e djathët e fushës vizive në dy sytë atëherë quhet defekt homonim i fushës vizive. Një lezion në traktin e djathët optik, trupin geniculate lateral të djathët, radiatio optike të djathët ose korteksin viziv të djathët do të shkaktoj hemianopsi homonime të majtë. Një lezion në radiatio optike ose në korteksin viziv mund të afektojë vetëm ndonjë pjesë te tyre duke shkaktuar quadrantanopsi homonime ose skotomë homonime.




Lezionet në kiazmën optike prodhojnë defekte heteronime të fushës vizive, shumica e këtyre lezioneve afektojnë fibrat dekusante që vijnë nga gjysma nazale e dy retinave duke shkaktuar hemianopsi bitemporale ose quadrantanopsi bitemporale.

Defektet e fushës vizive shkaktohen zakonisht nga iskemia ose traumat dhe defekti shfaqet papritmas, ndërsa nëse defekti shfaqet me progres të ngadalshëm atëherë duhet dyshuar në ndonjë tumor. Shumica e pacientëve nuk e dallojnë defektin. Tumoret e hipofizës shkaktojnë hemianopsi bitemporale, ndërsa infarktet e a.cerebri posterior shkaktojnë hemianopsi homonime ose quadrantanopsi të sipërme të njërës anë, ndërsa te a.cerebri media kemi quadrantanopsi homonime të poshtme.

## Çrregullimet E Mprehtësisë Vizive

Humbja e papritur unilaterale e shikimit nëse shkaktar nuk është vet syri,

shkaktohet nga lezionet në nervin optik. Fillimi i papritur tregon se kemi të bëjmë me iskemi , defektet e tilla mund të jenë permanente si te okluzioni i a.retinale centrale si pasojë e arteritit temporal ose embolisë nga ndonjë pllakë ateromatoze në a.karotide ose mund të jenë të përkohshme në atë rast quhet amaurosis fugax (vërbimi tranzitor monookulare). Papilledema gjithashtu mund të jetë e shoqëruar me humbje të të pamurit. Duhet të merren parasysh shkaktarët okular si ablatio retinae, hemorragjitë preretinale etc.

Humbja e papritur bilaterale e shikimit mund të jetë pasojë e iskemisë bilaterale retinaëe ose pasojë e disa llojeve të intoksikacioneve si me metanol. Iskemia e dy lobeve okscipitale që mund të shkaktojë humbjën e ngjyrave si manifestim prodromal mund të vijnë si pasojë e embolisë në aa.cerebrale posteriore. Pacientët shpesh nuk pranojnë se nuk mund të shohin (anosognozia).

### Çrregullmet progresive të mprehtësisë në një apo dy sytë

Pengesat unilaterale vijnë si pasojë e ndonjë procesi në n.optik ose kiazmë. Neuriti retrobulbar (inflamacion i n.optik në mes të retinës dhe kiazmës) dhe papilliti optik (inflamacion i n.optik te disku optik) shkaktojnë vërbim unilateral brenda 2 ditëve. Në pyetje vijnë edhe glioma optike, meningeoma etc.

Neuriti retrobulbar rrallë shfaqet bilateral, shkaqe tjera të vërbimit bilateral janë atrofia hereditare optike Leber dhe amblyopia tobako-alkoolike (që ua pamundëson pacientëve të dallojnë ngjyrat kuq dhe gjelbërt). Deficienca e vitaminës B12 mund të shkaktojë atrofi progresive optike në kombinim me polineuropati.

## Nervus Oculomotorius III

Tek paraliza komplete e okulomotoriusit pacienti nuk ka pamje të dyfshita (diplopi) pasiqë dështon m.levator palpebrae dhe shfaqet ptoza e plotë. Nëse tërhiqet palpebra me dorë, atëherë vërejmë një bulbus të kthyer nga jashtë (pasi që m.rectus lateralis i inervuar nga n.abducens është intakt) dhe poshtë (m.obliquus superior i inervuar nga n.trochlearis). Nëse përfshihet edhe pjesa parasimpatike, kemi midriaze që nuk reagon në dritë (pareza e brendshme). Pareza e izoluar e m.rectalis medialis duhet të diferencohet nga oftalmoplegjia intranukleare, ku tek lëvizjet e vullnetshme shfaqët deficiti i adukcionit, te syri abduktore shfaqet nistagmusi monookular i disociuar. Fakti që tek testi i konvergjencës adukcioni është intakt dëshmon për një lezion të fasciculus longitudinalis medialis që lidhë fushat e bërthamave të n.abducens dhe n.oculumotorius në mes vete. Tek shikimi anash ndodhin njëkohësisht dy lëvizje abdukcioni i syrit përmes m.rectus lateralis i inervuar nga n.abducens

dhe adukcioni i syrit përmes m.rectus medialis i inervuar nga m.oculomotorius. Për inervim dërgohen sinjale nga bërthamat e abducensit përmes fascikulus longitudinalis medialis në bërthamat e okulomotoriusit. Tek ndërprerja e fascikulusit nuk lëvizë m.rectus medialis dhe shkaktohet deficiti aduktor dhe kështu oftalmoplegjia intranukleuare.

## Nervus Trochlearis IV

Rrallë preket në mënyrë të izoluar. Parezat trokleare shfaqen zakonisht pas traumave të kokës dhe trurit. Pareza e m.obliquus superior shpien në kufizim të rotacionit të brenshëm dhe uljës së bulbusit. Pacientët ankohen sidomos gjatë ecjës së shkallëve poshtë, pasi që pamjet e dyfishta gjatë kësaj pozite kanë më së shumti distancë mes veti.

## Ptoza

Ptoza është prezente kur palpebra e sipërme mbulon kufirin e sipërm të pupillës. Shkaqet e ptozës mund të jenë miogjenike, neurogjenike dhe mekanike.
Palpebra elevohet kryesisht nga veprimi i m.levator palpebrae, i cili inervohet nga n.oculomotor. Paraliza e këtij muskuli shkakton ptozë, e cila bëhet më evidente gjatë shikimit lartë. Palpebra mbahet lartë edhe nga m.tarsal superior që inervohet nga simpatikusi. Pra ptoza mund të shkaktohet nga lezionet në n.oculomotor ose të inervimit simpatik të syrit.
Ndër faktorët mekanik bëjnë pjesë defektet e indit lidhor, ndryshimet lokale në orbitë ose mikroftalmia. Disa sëmundje muskulare si oftalmoplegjia progresive e jashtme dhe distrofia miotonike Steinert gjithashtu shkaktojnë ptozë, pastaj çrregullimet e transmisionit neuromuskular si miastenia gravis dhe botulizmi.
Shkaqet e ptozës neurogjenike munden me qenë si pasojë e humbjës së inervimit si lezionet në n.oculomotor, infarkti i trurit të mesëm, lezionet kortikale, lezionet simpatike (qëndrore ose periferike) ose mund të jenë si pasojë e inervimit tepër të shtuar si blepharospasma, regjenerimi i gabueshem pas paralizës faciale ose spazma hemifaciale.

## Parezat E Kombinuara Të Muskujve Të Syrit

- Fissura-Orbitalis-Superior-Syndrome: Parezë e 3 nervave të muskujve të syrit e kombinuar me një lezion të degës së parë trigeminale (n.ophtalmicus),
- Sinus-Cavernosus-Syndrome: Përpos parezës së 3 muskujve të syrit edhe

parezë e 3 degëve të trigeminusit,

- Tolosa-Hunt-Syndrome: Bëhet fjalë për një inflamacion jospecifik të sinus cavernosus me dhembje orbitale,
- Guillain-Barré-Syndrome: Këtu paraqiten pareza me kombinime variabile,
- Miller-Fisher-Syndrome: Te ky variant i sindromës Guillain-Barré kombinohen një oftalmoplegji komplete e dyanëshme me ataxi dhe arefleksi,
- Encefalopatia Wernicke: Këtu janë të kombinuara parezat e 3 nervave (kryesisht n.abducens) me pengesa në pupillë dhe dëmtim të motorikës.

# Çrregullimet Pupillare

Motiliteti i pupillës rregullohet nga pjesa parasimpatike e n.oculomotor (m.sphincter pupillae) dhe nga sistemi nervor simpatik (m.ciliar – m.dilator pupillae). Dy muskujtë, kontriktor dhe dilatator të pupullës janë muskujë të lëmuar, pjesa parasimpatike konstrikton pupillën, ndërsa ajo simpatike e dilaton, kështu lezionet e n.oculomotor shkaktojnë pupillë të zgjëruar, ndërsa ato të simpatikusit shkaktojnë pupillë të ngushtuar si p.sh. te sindroma Horner.

## Abnormalitetet E Madhësisë Dhe Formës Së Pupillës

Tek ektopia pupillare, pupillat zëjnë pozitë ekscentrike në iris. Kjo mund të vjen si pasojë e ndonjë malformacioni kongjenital, një inflamacioni të irisit ose regjenerimit jo të plotë të nervit pas parezës së n.oculomotor. Dallime të vogla të madhësisë pupillare janë të shpeshta, normale, por asimetria markante është patologjike. Pabarazitë e pupillës quhet anisocoria, shkaktarët mundet me qenë sindroma Horner, Adie, etc.

## Abnormalitetet E Reflekseve Pupillare

Çrregullimet e reflekseve pupillare direkte ose konsensuale ndaj dritës mund të shkaktohen nga:

- Afeksionet lokale të syrit si glaukoma etc.,
- Fenomeni Marcus Gunn është një çrregullim i përgjigjës direkte pupillare nda dritës si pasojë e ndonjë neuriti retrobulbar të kaluar më parë,
- Pupilla Adie (= pupillotonia) është zakonisht unilaterale të paktën në fillim. Pupilla është e zgjëruar në anën e afektuar dhe konstriktohet shume ngadale si përgjigje ndaj dritës, por përgjigjja është e shpejtë dhe e plotë në konvergjencë. Zgjërimi që pason gjithashtu është i

ngadalshëm (tonik). Patogjeneza e kësaj gjendjeje nuk dihet qartë, mendohet se është një lezion në trurin e mesëm ose gangionin ciliar,

- Ganglioniti akut ciliar (pas infeksionit ose traumës) shkakton pupillën të mos reagojë në dritë apo konvergjencë,
- Rigjiditeti i refleksit pupillar – Pupilla Argyll – Robertson është simptomë karakteristike gjatë fazave të vonshme të neurosifilisit. Paraqitet me miozë e cila nuk përgjigjet në dritë, po dilatohet dhe konstriktohet në konvergjencë.
- Prezenca e refleksit pupillar normal në dritë te një pacient që është totalisht i verbër vjen si pasojë e dëmtimit bilateral të rrugëve vizive nga corpus geniculate lateralis deri te korteksi viziv në lobin okcipital. Refleksi pupillar në këtë rast mbetet i ruajtur pasi që fijet nervore që mundësojnë këtë refleks dalin nga rruga vizive proksimalisht nga corpus geniculate lateralis dhe udhëtojnë në area pretectalis për të inervuar nukleuset e tyre target.
- Hippus, që paraqet një fluktacion të gjërësisë së pupillave, zakonisht është fiziologjik.

## Nervus Trigeminalis V

Nervi trigeminal është përgjegjës për inervim somatosenzorik të lëkurës së fytyrës, ballit dhe shume membranave mukozale të fytyrës dhe kokës. Gjithashtu ka fije motorike që inervojnë muskujtë e mastikacionit. Kështu lezionet e këtij nervi shkaktojnë deficite senzorike dhe paralizë të muskujve mastikator. Nervi trigeminal ka 3 degë, n.ophtalmicus (V1), n.maxillaris (V2) dhe n.mandibularis (V3). Nëse pacienti hap gojën, nofulla devijon në anën e paralizuar.

Lezionet nukleare të n. trigeminal janë të lokalizuara në pons dhe medullë dhe vijnë zakonisht si pasojë e proceseve vaskulare, encefaliteve, një fokusi të sklerozës multiple ose ndonjë procesi ekspanziv (glioma, syringobulbia). Nervi poashtu mund të afektohet në pjesën periferike të rrugës së tij nga tumoret, ndikimet toksike ose mekanike, por gjithashtu si komponentë e poliradikulitit kranial.

## Nervus Abducens VI

Nervi i gjashtë kranial është, prej nervave të muskujve të syrit, më së shpeshti i afektuar në mënyrë të izoluar. Paraliza e m. rectus lateralis shpien te një strabizëm konvergjent të anës së afektuar, më diplopi tek shikimi në drejtim të muskulit të paralizuar, kështu koka kthehet në drejtim të n abducens paretik

për ti menjanuar shikimet e dyfishta.
Shkaqet e parezës së abducensit munden me qenë:

- Mikroangiopatia arteriosklerotike,
- Proceset inflamatore me virus, borreliozë, tuberkulozë, sklerozë multiple,
- Aneurizma e a.carotis interna ose a.basilaris,
- Hipotensioni i likuorit pas punktimit lumbal, mielografisë apo anestezionit spinal,
- Hipertensioni intrakranial si te tromboza e sinusëve, tumorët, pseudotumor cerebri,
- Kongjenital: në kombinim me retrakcion të palpebrave te sindroma Duane, e kombinuar me parezë faciale te sindroma Möbius

# Nervus Facialis VII

Ky nerv kranial që kryesisht është motorik inervon muskujtë e ekspresionit facial. Gjithashtu merrë pjesë në shije duke inervuar 2/3 e përparme të gjuhës, gjëndrat lakrimale dhe salvare. Lezionet e nervit facial shtrihen zakonisht në trungun e tij periferik dhe klinikisht shfaqet paraliza faciaile, që është paralizë që kryesisht shfaqet pa ndonjë arsye (kriptogjenike).

Lezionet distalisht nga foramen sternomastoid zakonisht shkaktojnë një paralizë motorike të të gjithë muskujve të shprehjës/ekspresionit të fytyrës në njërën anë. Syri nuk mund të mbyllet, pra kemi lagophtalmus, dhe balli nuk mund të rrudhët. Nuk ka tjetër deficit.
Lezionet e nervit facial në pjesën petroze të ashtit temporal ose në kanalin facial Fallopian janë më të shpeshtat dhe shkaktojnë pengesa të lakrimacionit, salivacionit, çrregullim në shijë dhe ose hyperacusis (hipersensitivitet në zhurma) përveç dobësisë motorike të fytyrës,
Lezionet e nukleusit të nervit facial janë më të rralla dhe shprehen më shumë me deficit motorik duke përfshirë edhe lagophtalmus dhe pamundësinë për të rrudhur ballin. Lakrimacioni, salivacioni dhe shija janë normal, pasi që fijet parasimpatike dhe gustatore të nervit facial vijnë nga nukleuset tjera nervore kraniale të trungut truror.
Lezionet mbi nukleusin e nervit facial (paraliza qëndrore), shenjat dominante në këtë rast janë dobësitë periorale motorike, ndërsa syri mund të mbyllet dhe balli mund të rrudhët pasi që marrin inervim bilateral.

Paraliza kriptogjenike faciale është forma më e shpeshtë dhe shkaktari nuk dihet, por mendohet të jetë një infeksion viral (p.sh. herpesvirus) ose proces parainfektoz. Në format simptomatike mund të gjenden shkaktarë konkret si te fraktura basilare e kafkës që mund ta dëmtojë nervin facial, pastaj fraktura

transverze e ashtit petroz që shkakton paralizë të menjëhershme dhe shpesh irreverzibile, frakturat longitudinale më rrallë shkaktojnë paralizë faciale dhe atë me vonesë shpesh si pasojë e ndonjë hematome që ekspandohet ngadale në murin e kanalit facial. Proceset në veshit e mesëm (si cholesteatoma) mund të shkaktojnë paralizë faciale, gjithashtu tumorët e bazës së kafkës, infeksionet virale sidomos Herpes-Zoster dhe borrelioza (sëmundja Lyme). Paralizë bilaterale mund të shfaqet te poliradikuliti Guillian-Barré. Paraliza nukleare rezulton nga infarkti që afekton nukleusin në pons ose nga një gliomë në trungun truror.

## Paraliza Kriptogjenike Periferike E Nervit Facial - Paraliza E Bellit

Paraliza e Bellit përbën ¾ e gjitha paralizave faciale dhe ka një incidenceë vjetore prej 25 në 100.000 banor.
Shkaktari është i panjohur, por mendohet të jetë një infeksion viral. Edema e trungut të nervit facial në pjesët e ngushta të kanalit facial shpien në iskemi lokale kompresive e cila formon një edemë edhe më të madhe (vicious circle – qarku viscioz). Pra kemi të bëjmë me një ndërprerje lokale të qarkullimit të gjakut në nervin facial përmes vasa nervorum dhe kështu një ekstenzion të lëndimit iskemik që shpesh përfundon me axonotmesis total.

Shenja më prominente është dobësia muskulare e muskujve të mimikës, e cila zakonisht është komplete. Gjithashtu kemi një çrregullim në shije në 2/3 e përparme të gjuhës në anën e afektuar. Shija e idhët është e ruajtur pasi që receptorët janë në mukozën e 1/3 të pasme të gjuhës që inervohet nga n. glossopharyneus. Lakrimacioni dhe salivacioni pamundësohen ipsilateralisht. Shumë rrallë paraqitet dysacusis ose hyperacusis si pasojë e deinervimit të m. stapedius.

Tek 80% e pacientëve brenda 6 javëve tërhiqen të gjitha shenjat. Pacientët tjerë janë ata tek të cilët muskulatura faciale ka qenë totalisht e deinervuar dhe për ata përmirësimi mund të zgjatë deri në 6 muaj.
Manifestimet reziduale shpesh përfshijnë dobësi parciale faciale ose lëvizje patologjike shoqëruese si pasojë e regjenerimit në zona të gabuara të aksoneve.

## Melkersson – Rosenthal Syndrome

Sindroma Melkersson-Rosenthal është inflamacion granulomatoz me bazë

imunologjike i buzëve dhe gjuhës. Tipike janë që qysh në moshën e rinisë paraqiten pareza faciale shpesh bilaterale të tipit periferik me edema shoqëruese të fytyrës. Gjithashtu zhvillohen makrocheilia (trashja e buzëve) dhe makroglossia (trashja e gjuhës).

### Spazma Hemifaciale

Kjo gjendje karakterizohet nga kontrakcionet sinkrone, irregulare, të shpejta dhe shkurta të të gjithë muskujve të mimikës të inervuar nga nervi facial i njërës anë të fytyrës, pjesërisht duke përfshirë edhe platysmën. Shkaktari i zakonshëm është irritimi i rrënjës së nervit facial nga ndonjë enë e përdredhur e gjakut distalisht nga vendi i daljës nga ponsi, kështu intervenimi neurokirurgjik me dekompresion mikrovaskular është shumë i suksesshëm. Shume rrallë shkaktohet nga glioma e trungut truror. Simptomatologjikisht mund të trajtohet me antikonvulzant si Carbamazepinë ose me injektim të toksinës botulinike.

## Nervus Vestibulocochlear VIII

Nervi i tetë kranial bartë informacione auditore dhe vestibulare në sistemin nervor qendror. Impulset auditore dalin nga organi i Cortit në kokle dhe përmes n.cochlear në nukleuset kokleare në trungun truror dhe pastaj përmes rrugës auditore në korteksin auditor në lobin temporal. Impulset vestibulare dalin nga ampullat kalojnë në macula statica të sakulusit dhe utrikulusit, organit të ekuilibrit, pastaj shkojnë përmes n.vestibular në nukleuset vestibulare prej nga shkojnë në shumë fusha të trurit duke përfshirë edhe cerebellumin.

### Vertigo E Drejtimit

### Vertigo Vestibulare

Vertigo vestibulare është karakteristike të lezionet e pjesës periferike të aparatit vestibular p.sh. organit vestibular dhe/odr n.vestibular. Pacientit i duket se ambienti i tij është në lëvizje (= oscillopsia). Vertigo vestibulare shpesh është e shoqëruar me manifestime autonomike si nauze dhe vjellje si dhe me nystagmus. Edhe lezionet centrale vestibulare (si në nukleuset vestibulare në trungun truror) shkaktojnë vertigo të drejtimit, që nuk është aq intenziv si aj periferik.

## Neuriti Vestibular

Neuriti vestibular paraqet humbje akute të funksionit vestibular që mund të vijë si pasojë e një numri të madh të mekanizmave patogjenike, ku ndër më të shpeshtat që bëjnë pjesë janë infeksionet virale. Pacienti papritmas përjeton një vertigo akute rotatore me nauze, vjellje dhe rrëzim në anën e organit të sëmurë vestibular. Çdo lëvizje e kokës e bën vertigon më keq dhe kështu pacienti qëndron i shtrirë dhe i qetë. Ekzaminimi tregon një nystagmus spontan me rrahje horizontale në drejtimin e kundërt me lezionin me komponentë rotatore. Nystagmusi bëhët më i shprehur nëse pacienti shtrihet në anën e afektuar, por me fiksim viziv mund të largohet. Vertigo shpesh tërhiqet brenda disa ditëve, rrallë brenda disa orëve.

## Morbus Menière

Si pasojë e një çrregullimi të resorpcionit të shkaktuar nga një reaksion imun ose pengese në qarkullim vjen deri te formimi i një hydropsi në labirintin endolimfatik. Rupturat periodike të memranës ndarëse në mes hapësirës së endolimfës dhe perilimfës shkaktojnë „ataqet Menière" që zgjasin disa minuta deri në disa orë. Incidenca është 46 në 100.000 banor, mosha që afektohet më së shpeshti është në mes 40 dhe 60 vjeçare.

Ataqet recidivuese të vertigos rotatore të Morbus Menière përcjellen me një nystagmus spontan horizontal me përcaktim të drejtimit, një hypoacusis dhe tinitus. Shpesh kanë ndjenjë të shtypjës në njërin vesh, zbehje, djersitje dhe vjellje. Ataqet shpesh fillojnë pa ndonjë stimulues apo kohë të caktuar dhe zgjasin zakonisht me orë. Pas fillimit unilateral brenda 20 vitesh tek 60% kalon në sëmundje bilaterale. Remisionet spontane të ataqeve shfaqen te 80% brenda 10 vitesh, sigurisht me anë të një qarje të membranës mes endolimfës dhe perilimfës me fistulë permanente dhe rrjedhje kontinuale të endolimfës së tepërt.
Gjatë atakut mund të zvogëlohen vertigo dhe nauzea me antiveriginozë si Dimenhydrinat dhe antiemetikë. Terapia bëhet me Betahistin dhe diuretikë si Hydrochlorthiazid.

## Vertigo Beninje Paroxyzmale E Pozitës

Kjo vertigo është forma më e shpeshtë e vertigos së pozitës. Provokohet nga ndrrimi i pozitës së kokës, zakonisht duke përfshirë shtrirjën e shpejtë, përkuljën përpara, rrotullimin në shtrat ose zhuarjën e shpejtë. Manifestohet me ataqe të shkurta (15-30 sekonda) dhe shume të rënda të vertigos rotatore dhe nauze. Sa i përket patogjenezës mendohet se pjesë të vogla të

membranës otolitike të sakulusit dhe utrikulusit qahen dhe notojnë të lira në endolimfë, zakonisht në kanalin e pasëm semicirkular, rrallë në atë horizontal. Kur lëvizë koka këto partikula të lira lëvizin së bashku me endolimfën dhe rrëshasin mbi qelizat me qime të kupullës (cupula) edhe nëse lëvizja ka mbaruar. Aktivizimi abnormal i zgjatur i qelizave me qime shkakton vertigon akute rotatore. Kjo gjendje gjithashtu quhet cupulolithiasis ose canalolithiasis.

### Deficitet Bilaterale Vestibulare

Përderisa disfunksioni unilateral i aparatit vestibular mund të shërohet ose të kompenzohet nga ana e kundërt brenda disa javëve, disfunksioni bilateral nuk mundet. Si pasojë, qëndrimi i pacientit bëhet shumë labil në terr ose kur pacienti duhet ecur në sipërfaqe jo të rrafshta ose të buta. Pacienti pra vuan nga oscillopsia sidomos gjatë ecjës pasi që refleksi vestibulo-okular nuk është i pranishëm.

## Vertigo Jo-Vestibulare

Vertigo jovestibulare nuk lidhet me drejtim dhe shpesh është vështirë për pacientin ta përshkruaj. Ata mund të ankohen për një ndjenjë të përzier, kokë të zbrazur ose terr para syve. Oscillopsia nuk është prezente e as manifestimet autonomike. Vertigo jovestibulare zakonisht shkaktohet nga një lezion në pjesët jo vestibulare të rregullimit të balancit ose si pasojë e ndonjë lezioni cerebellar.
Proceset patologjike jashtë SNQ-së si hipotensioni ortostatik dhe stenoza aortale gjithashtu mund të shkaktojnë vertigo.

- Vertigo e induktuar vizualisht: shfaqet p.sh. kur një individ shikon poshtë nga një lartësi e madhe ose kur një informatë proprioceptive është ne kundërshtim me informacionin viziv. Edhe vertigo e sëmundjës së detit është lloj i vertigos së induktuar vizualisht.
- Propriocepcioni i çrregulluar: si te polineuropatia pse sëmundjet e pjesës së pasme të medullës spinale
- Vertigo cervikale: mendohet të jetë pasojë e një informate të gabuar proprioceptive që del nga nyjet cervikale intervertebrale të sëmura ose indi i butë përreth, që pastaj transmetohet në aparatin e integruar për balancë në trungun truror.
- Çrregullimet parciale të vetëdijës: si te presyncopa ose disa lloje të epilepsisë sidomos ato të lobit temporal dhe absence.
- Vertigo psikogjenike: sidomos te fobitë, depresionet, situatat neurotike të konflikteve dhe ataqet e panikut

# Nervus Glossopharyngeus IX

Nervi i nëntë kranial ka fije senzitive për palatum mollae dhe 1/3 e pasme të gjuhës pra për shije të idhët. Fijet senzitive inervojnë edhe veshin e mesëm dhe tubën auditive, ato motorike dhe vegjetative e inervojnë faringun.
Tek lezionet e këtij nervi vjen deri te pengesat në përtypje – disfagi dhe te dëmtimi i shijës së idhët. Lezionet e izoluara të nervit glosofaringeal mund të vijnë si pasojë e ndonjë neurinome, te intervenimet kirurgjike të ORL-së, proceset inflamatore (difteri, botulizëm) dhe te procesi styloideus i zgjatur. Refleksi faringeal është i dobësuar ose i shuar.

# Nervus Vagus X

Lezioni i nervit të dhjetë kranial shpien si pareza e nervit glosofaringeal në parezë të qiellzës së butë me fenomen të perdës ngaqë tërhiqet qiellza e butë me murin e pasëm faringeal ka ana e shëndoshë me refleks të shuar faringeal. Vjen gjithashtu deri te një dëmtim i sensibilitetit në regjionin e fytit, tek të folurit përmes hundës dhe shterrje të zërit si pasojë e lezionit të n. recurrens.
Nervi vagus rrallë dëmtohet në mënyrë të izoluar. Procese intramedullare si anomalitë, poliomieliti, infarkti i trungut truror ose tumoret si dhe proceset në fossa crani posterior si impresionet bazilare dhe tumoret apo edhe intervenimet në regjionin e fytit sidomos ato në tiroidë mund të jenë përgjegjëse.
Paraliza e nervit të nëntë dhe të dhjetë mund të shkaktohet nga infarki i nukleuseve korresponduese të trungut truror si pasojë e mbylljës embolike të a.cerebelli posterior inferior ose a.vertebralis si në rastin e sindromës Wallenberg.

# Nervus Accessorius XI

Nervi i 11. kranial inervon m.sternocleidomastoideus dhe pjesën e sipërme të m.trapezius. Tek ekstirpacionet e nyjeve limfatike në trekëndëshin anësor të qafës mund të lendohet nervi, ku në shumicën e rasteve preken vetëm fijet për m.trapezius. Në lartësi të foramen jugulare dëmtohet nervi i 11. bashke me nervin glosofaringeal dhe vagus (sindroma Foramen Jugulare ose Siebenmann). Si anomalitë ashtu edhe tumoret në regjionin e kalimit kraniocervikal zakonisht prekin më shumë nerva kranial e jo në mënyrë të izoluar nervin e 11.

## Nervus Hypoglossus XII

Nervi i 12. kranial është përgjegjës për inervimin motorik të gjuhës. Te lezioni i nervit vjen deri te animi i gjuhës në anën e paralizuar si pasojë e m.genioglossus intakt të anës së kundërt. Ana e paralizuar e gjuhës është atrofike dhe shfaq fibrillacione. Lezioni rezulton me disartri dhe probleme gjatë ngrënjës.
Shkaktarë të rëndësishem të parezës së nervit hypoglos janë tumoret (clivuschordoma, hypoglossusneurinoma, metastazat e bazës së trurit, tumoret e regjionit të ORL-së), sëmundjet inflamatore (tuberkuloza) dhe iskemitë e trungut truror). Pas tonsillektomisë, trombendarteriektomia e a.carotis interna ose disekcioni i saj mund të vijë deri te kjo parezë.

# Neuropatitë

## Mononeuropatitë

Mononeuropatia është një neuropati që përfshinë vetëm një nerv periferik, ndërsa mononeuriti multiplex është lloj i neuropatisë periferike në të cilën afektohet një nerv pas tjetrit në sekuenca të ndryshme kohore dhe variabile. Në shumicën e rasteve shkaktohet nga një vaskulopati si ajo diabetike (mikroangiopatia diabetike), polyartriti nodosa, lupusi sistemik eritematoz, sindroma Sjärgen, granulomatoza Wegener ose ateroskleroza. Klinikisht karakterizohet nga një dobësi asimetrike, deficite senzorike ose disfunksion autonomik.

## Polineuropatitë

Polineuropatia është një gjendje që afekton nerva të shumtë periferik zakonisht në të njejtën kohë. Klinikisht manifestimet shfaqen kryesisht në mënyrë simetrike dhe me progres të ngadalshëm. Shenjat e para të polineuropatisë janë pothuase gjithë në ekstremitetet e poshtme.
Polineuropatitë munden me qenë hereditare, si pasojë e çrregullimeve metabolike si diabeti, uremia, cirroza ose hipertiroidizmi, malabsorbimi i vitaminës B12, sëmundjet infektive, sëmundjet vaskulare dhe toksike, etc.
Një shumëllojshmëri e ndikimeve të dëmshme afekton nervat periferik në mënyra të ndryshme dhe shkaktojnë lezione korresponduese të ndryshme histopatologjike. Dëmtimi fillestar në nukleuset neuronale, si te diabeti

mellitus, shpien në degjenerim sekondar distal retrograd axonal. Në anën tjetër dëmtimi fillestar në axon shpien te degjenerimi Wallerian të axonit distal si tek shumë polineuropati toksike. Qelizat e Schwannit janë cak i shumë faktorëve, si disproteinemia, humbja e të cilave shkakton demielinizim.

Manifestimet Klinike Gjenerale Të Polineuropative janë:

- Shenjat e para zakonisht fillojnë distalisht në ekstremitetet e poshtme,
- Parestezi në gishtat e këmbëve sidomos natën,
- Ndjenja e mizës në lëkurë (tingling),
- Ndjenjë në shputa „i të keshë qorape veshë",
- Humbja e refleksit të Akilit,
- Dobësim ose humbje e sensit të vibrimit me fillim distal,
- Me zhvillim të sëmundjës vjen deri te pareza e ekstenzorëve të gishtave të shkurt në dorsum të këmbës edhe të muskujve interossei (pacienti nuk mund ti lëvizë gishtat),
- Më vonë, pareza e ekstenzorëve të gjatë dhe ekstenzorëve të këmbës,
- Rrëzim bilateral i këmbëve,
- Çrregullimet senzorike dhe dobësia përhapen edhe në ekstremitetet e sipërme

## Polineuropatia Alkoolike

Këtu bëhet fjalë për një lloj simetrik të theksuar kryesisht në këmbë të polineuropatisë, me çrregullim kryesisht senzitiv fillimisht, një neuropati kronike „dying-back". Kjo don të thotë që në fillim përfshihen segmentet axonale që janë më distale mirëpo dëmtimi toksik dhe degjenerimi vazhdon edhe në drejtim central gradualisht. Tek ekzaminimi klinik vërejmë dhimbje gjatë shtypjës në nerva dhe një hiperhidrozë. Përveç dhimbjeve të mëdha pacientët mund të kenë edhe kontrakcione. Reflekset e thella janë të shuara, gjithashtu refleksi i Akilit. Propriocepcioni është i çrregulluar dhe sensi për prekje dhe vibrim është i humbur distalisht.

## Polineuropatia Diabetike

Kjo polineuropati është polineuropatia më e shpeshtë pas asaj alkoolike, kryesisht prek 60-70 vjeçareët që kanë vuajtur 5-10 vite ose më shumë nga diabeti mellitus 2. 20-40% e diabetikëve e kanë polineuropatinë deri në një shkallë të caktuar.

Polineuropatia shkaktohet nga angiopatia diabetike ose vet efektet e

glukozës së rritur në gjak. Degjenerimi axonal shpesh është shenja më prominente, por nganjëherë dominon demielinizimi segmental. Simptome irrituese senzorike janë më të shprehura në fillim duke përfshirë parestezi dhe shpesh disestezi djegëse të shputave. Zakonisht refleksi i Akilit mungon dhe ka çrregullim kryesisht distal të prekjës dhe pozitës. Me zhvillimin e sëmundjës zhvillohen deficitet motorike që mund të prezentohen me deficite asimetrike neurologjike ose si sëmundje e izoluar e nervave individuale si nervat kranial I, II, IV apo VI. Çrregullimet e inervimit autonom janë tipike si lëkurë e thatë dhe shpesh e skuqur, disfunksion i vezikës urinare, hipotension ortostatik, tahikardi, diare dhe impotencë te meshkujtë e ri.

Terapia konsiston në kontrollim të glukozës. Për dhembjet që janë të rënda ipet Carbamazepinë, Gabapentin, Clomipraminë etc.

## Porphyria

Tek forma akute e porfirisë hepatike mund të vijë te polineuropatia, e cila shfaqet me theks më të madhe në pjesët proximale në mënyrë asimetrike e përcjellur me parestezi duke përfshirë shpesh edhe nervat kranial. Kemi të bëjme me një aktivitet të ulur të uroporphyrinogjen-I-sintetazës me rritje të acidit deltaaminolavulinik dhe porphobilinogjenit. Tipike është shtrirja pjesë-pjesë dhe errësimi i ngjyrës së urinës. Terapia përveç diurezës së sforcuar është dhënja e glukozës.

## Polineuropatia Nefrogjene

Tek kjo polineuropati kemi manifestime distale, simetrike, senzomotorike me dominim të dëmtimit axonal e cila mund të përmirësohet me dializë. Me transplantim të veshkës mund të arrihet rekonvaleshencë e plotë.

## Polineuropatia Toksike

Tek shkaktarët e kësaj polineuropatie bëjnë pjesë shumë barna si citostatikët, kemoterapeutikët, antikonvulzivët, Chloroquin, ari, etc. Metalet e rënda si arseni, zhiva, taliumi shkaktojnë polineuropati me simptome vegjetative shoqëruese si alopeci (taliumi), ndryshime të gingivës, vija në thonjë (arseni dhe taliumi).

# Poliradikuloneuriti Akut Inflamator Demielinizues - Sindroma Guillain-Barré

Sindroma Guillain-Barré është sëmundje akute demielinizuese shpesh si pasojë e ndonjë infeksioni të rrugëve të sipërme respiratore ose traktit gastrointestinal. Në patogjenezës autoimune luajnë rol të rëndësishëm antitrupat kundër gangliozideve që janë pjesë përbërëse e mbulesës mielinike. Tek shkaktarët më të shpeshtë bëjnë pjesë Campylobacter jejuni dhe Citomegalovirusi. Incidenca është 2.5 në 100.000 banor.

Sëmundja paraqitet me parezë që fillon brenda pak ditësh dhe që fillon distalisht por që shpejtë progredon lartë. Pareza kryesisht është simetrike dhe mund të progredoj deri në tetraparalizë me paralizë respiratore. Shfaqet edhe humbja e reflekseve të thella (arefleksi). Maksimumi i dëmtimeve neurologjike arrihet brenda 4 javëve. Gjatë sëmundjes mund të shfaqen parestezi, dëmtime të nervave kranial (në 50% n.facialis) dhe simptome autonome. Përfshirja e nervit facial shpesh i paraprinë paralizës respiratore. Tek simptomet vegjetative përveç çrregullimit të vezikës urinare dhe çrregullimit të tensionit arterial shfaqen edhe aritmi të rënda.

Në LCS kemi disocim citoalbuminik me rritje të proteinave. Në 70% vjen te ngadalësimi i transmisionit nervor deri ne bllokadë. Në serum mund të verifikohen autoantitrupa.

Mortaliteti arrinë nga 5-8%, në 30% mbesin simptome reziduale, në 70% kemi remision total brenda më së largu 1 viti.

Tek paralizat me progredim të shpejte bëhet plazmafereza ose dhënja e imunoglobulineve. 4 terapi plazmaferezë brenda 1 javë ose 0,4 g/kg/ditë IVIG (imunoglobulina intravenoze) për 5 ditë.

# Skleroza Multiple

Skleroza multiple është sëmundje demielinizuese me bazë imunologjike e sistemit nervor qendror me paraqitje recidivuese-remitente dhe kronike.

Skleroza multiple karakterizohet nga gjetjet karakteristike të likuorit si trakat oligoklonale dhe të rezonancës magnetike si fusha të shumta të demielinizuara periventrikulare. Skleroza multiple është sëmundje me bazë multifaktoriale. Mendohet se dispozita gjenetike e asociuar me antigjene HLA (DR2), faktorët e ambientit dhe infeksionet luajnë rol në paraqitjën e saj.

Femrat janë dyhere më të prekura se meshkujtë dhe sëmundja zakonisht fillon gjatë dekadës së dytë dhe tretë. Në gjithë botën janë diku 1 milion të sëmurë, ndërsa prevalenca është më e madhe në shtetet veriore dhe dukshëm bjen në drejtim të ekuatorit dhe pastaj prapë ngritet në drejtim jugor. Një aspekt që vërteton gjenezën virale është se të rriturit që emigrojnë kanë prevalencën e shtetit të tyre amë, ndërsa fëmijët e marrin atë të shtetit ku rriten.

Etiologjia e sklerozës multiple është e panjohur, por rreziku për këtë sëmundje varet nga ndikimet multifaktoriale. Ketë luajnë rol suspektibiliteti gjenetik, infeksionet virale dhe faktorët e ambientit. Patologjikisht te lezionet e sklerozës multiple bëhet fjalë për inflamacion mononuklear perivenoz me demielinizim, dëmtim axonal, astrogliozë dhe remielinizim. Në tërë substancën e bardhë të sistemit nervor qendor vjen deri te vatrat e demielinizimit inflamator. Këto vatra ose pllaka të demielinizuara perivenoze në stadet akute tregojnë infiltrate me qeliza mononukleare dhe leukocite të përcjellura me edemë perifokale, ndërsa në stadet kronike tregojnë proliferim të astrociteve me fortësim në formë të cikatrikseve apo sklerozë.
Përkeqësimet janë shprehje e aktiviteteve aktuale inflamatore, ndërsa progredimi kronik vjen si pasojë e degjenerimit axonal. Mungesa e remielinizimit mund të shpie në atrofi të trurit dhe medullës spinale me dëmtime irreverzibile.

Në 90% të pacientëve forma që shfaqet fillimisht është forma recidivuese-remitente (RRMS), ndërsa në 10% shfaqet forma primare progresive kronike (PPMS), 40% e pacientëve me RRMS brenda 10 vitesh zhvillojnë formën sekondare progresive SPMS.
Forma primare progresive kronike dallon ngaqë karakterizohet me mungesë të aktivitetit inflamator dhe të përkeqësimeve. Kjo formë takohet më shpesh tek pacientët tek të cilët vone manifestohet sëmundja.
Si sklerozë multiple beninje quhet kur gjatë 15 viteve nuk shkaktohet një invaliditet i rëndë/markant. Skleroza multiple malinje karakterizohet me përkeqësime të papritura dhe të rënda me invaliditet të rëndë dhe shpesh edhe me exitus letalis (forma Marburg).

Paraqitja e simptomit të parë karakteristik për sklerozën multiple quhet „sindroma klinike e izoluar“ (CIS), ku ndër më të shpeshtat janë neuriti optik

dhe pengesa të izoluara të sensibilitetit.

Simptomet më të shpeshta fillestare të sklerozës multiple janë pengesat në shikim, sensibilitet dhe pareza, mirëpo të gjitha jospecifike.
Paraqiten pareza spastike shpesh si mono- ose parapareza me hiperrefleksi të reflekseve të thella, shenjën Babinski pozitiv dhe reflekse sipërfaqësore të zbehura ose të shuara.
Pengesat në shikim afektojnë nervin optik ku te neuriti optik vjen deri te shikimi i turbullt i përkohshëm, te neuriti retrobulbar vjen deri te pengesat në shikim central, ndërsa te inflamacioni i tërësishëm i nervit mund të mbetët një amblyopi në qoftë se vjen deri te atrofia e nervit optik.
Pengesat në sensibilitet më së shumti shfaqen si parestezi dhe disestezi dhe atë në ekstremitete apo në gjymën e trungut. Shpesh gjatë fleksionit të kokës shfaqet një ndjenjë elektrizuese përgjatë shtyllës kurrizore – shenja Lhermitte.
Diplopia pra shikimet e dyfishta shfaqen te parezat e n.abducens, më rrallë të n.oculomotor apo n.trochlear, gjithashtu tek oftalmoplegjia intranukleare, ku paraqitet pllaka sklerotike në regjionin e fasciculus longitudinalis medialis.
Tek simptomet e sulmeve të sklerozës multiple numërohen disartria paroxysmale dhe ataxia, pra një pengesë bulbare e të folurit që zgjatë disa sekonda dhe një pengesë në të hecur që përsëritet disa herë brenda ditës.
Sulmet tonike të trungut truror shfaqen shpesh në formë të kontrakcioneve të dhimbshme tonike të njërës anë të trupit që zgjasin disa minuta.
Simptome tjera mund të jenë neuralgjia trigeminale, myokimia e nervit facial dhe pengesa të sensibilitetit në fytyrë.
Triasi i Charcot’s (Sharkos) përbëhet nga disartria e rëndë, nistagmusi dhe tremori intencional. Shenja tjera të përfshirjës së cerebellumit janë ataxia e ekstremiteteve dhe trungut.
Pengesat e sfinkterëve prekin kryesisht vezikën urinare në formë të inkontinencës, si pasojë e disinergjisë së detrusorit dhe sfinkterit.
Sëmundjën e karakterizon edhe shfaqja e fatigué-së (lodhja), e cila përkeqësohet nga nxehtësia, shkak i së cilës janë edhe simptomet tjera neurologjike të shumta që mund të shfaqen me ngritje të temperaturës – fenomeni Uhthoff.
Dëmtimet kognitive, depresioni dhe pengesat seksuale kufizojnë mundësitë për punë dhe kualitetin e jetës së pacientëve.
Shkalla e humbjës së funksioneve neurologjike te skleroza multiple matet me skalën Kurtzke nga 0 deri ne 10 (vdekja).

Me rezonancë magnetike mund të paraqitet diseminimi lokal i lezioneve inflamatore të sistemit nervor qendror me sensitivitet të lartë. Lezionet cerebrale zakonisht gjenden supra- dhe infratentorial, tipikisht perivaskulare.
Likuori dëshmon procesin inflamator në sistemin nervor qendror me gjetjën e

pleocitozës limfomonocitare (deri ne 50 elemente) sidomos në stadet e hershme. Në mbi 95% të rasteve mund të zbulohen trakat oligoklonale specifike të likuorit, të cilat së bashku me rritjen e indeksit likuor/serum të IgG dëshmojnë për sintezë intratekale të IgG. Prova për prodhim intratekal të IgG-së specifike kundër viruseve të morbillit, rubellës dhe variçella-zoster në 90% del pozitive. Proteinat mund të jenë lehtësisht të rritura si pasojë e pengesave në barrierën hemato-encefalike.

Terapia për përkeqësimet akute:
Methylpredinison 1 gr/ditë për 3-5 ditë, tek përkeqësimet e rënda 2 gr per 5 ditë, alternativ mund të bëhet plazmafereza.
Terapia bazike imunomodulatore:
Tek forma RRMS ipet Interferon ß 1a oe 1b dhe Glatirameracetat, terapi rezervë janë imunoglobulina intravenoze dhe Azathioprin. Te dështimi i terapisë me IFN-ß ose te aktiviteti shumë i rritur inflamator ipet antitrupi monoklonal Natalizumab.
PPMS nuk ka terapi specifike, ipen vetëm korikosteroidë.
Interferoni ß vepron si imunomodulator dhe antiinflamator duke ngadalësuar dhe reduktuar recidivet. Glatirameracetati vepron ne limfocite T, mekanizmi nuk dihet.
Natalizumab është antitrup monoklonal që pengon hyrjën e limfociteve T në SNQ, vepron shume më mirë se të gjitha barnat tjera, por pasi që në kombinim me IFN-ß mund të paraqitet leukoencefalopatia multifokale progresive, përdorët vetëm në raste të rralla.
Azathioprin përdorët si rezervë pasi që mund të shkaktoj melanoma.
Terapia eskalative:
Mitoxantroni që është citostatik, Cyclophosphamid si rezervë.
Gjithashtu ipet terapi simptomatike si p.sh. baclofen te spasticiteti, SSRI te depresioni etc.
Rekomandohet edhe terapia fizikale.

# Infarki I Trurit

Infarki i trurit paraqet humbjen e shpejtë të funksioneve të trurit si pasojë e pengesave në qarkullim të gjakut që vijnë më së shpeshti nga iskemia trombotike ose embolike apo nga hemorragjitë.

Në Evropë hasen 100 deri 700 raste në 100.000 banor. Incidenca për sulm rritet me moshë, pra 50% e pacientëve janë mbi 70 vjeçar dhe meshkujtë janë për 30% më të prekur. Mortaliteti është 20%.

Faktori më i rëndësishëm i rrezikut është hipertensioni arterial që dyfishon rrezikun për çdo 7,5 mmHg. Diabeti mellitus dhe çrregullime të metabolizmit të yndyrnave e dyfishojnë rrezikun, duhanpirja e rritë për faktorin 1.8. Alkoolizmi kronik rritë rrezikun, ndërsa pirja e sasirave më të vogla ka efekt protektiv. Fibrilacionet atriale e rrisin rrezikun për 4.5% çdo vit.

Shkaktari më i shpeshtë është arterioskleroza e enëve të gjakut që furnizojnë trurin që paraqitet me ndërtim të pllakave subintimale, stenoza dhe okluzione (makroangiopati cerebrale). 60% e stenozave paraqiten në a.karotide, 20% në aa.vertebrale dhe 20% në arteriet intrakraniale. Iskemitë zakonisht shkaktohen nga embolia. Ndryshimet paraprake të enëve të gjakut shpiejnë në emboli arteriosklerotike si p.sh. emboli të kolesterolit nga vet pllaka, emboli nga pllakat e ulçeruara të trombeve murale ose emboli nga aorta.
Stenozat e shkallëve më të larta me ngushtim të lumenit mbi 80% dhe mbylljet e lumenit munden varësisht nga ana e përfshirë dhe prezenca e qarkullimit kolateral të shkaktojnë simptome neurologjike si pasojë e hipoperfuzionit distalisht nga procesi në enë (mënyra hematodinamike). Tek stenoza ose mbyllja e a.subclavia proximale, a.subclavia distale „vjedh" gjakun nga a.vertebralis e anës së njejtë, e cila pastaj retrograd furnizon pjesën e saj proximale. Nëse shfaqen simptome vertebrobazilare, atëherë flitet për „Subclavian-Steal-Syndrome".

Si mikroangiopati cerebrale konsiderohen hyalinoza dhe arterioloskleroza e enëve të vogla intracerebrale. Këto shpiejnë në iskemi lakunare dhe në encefalopati subkortikale arteriosklerotike.

Embolitë kardiake të trurit shfaqen te pengesat e ritmit të zemrës, sidomos te aritmitë absolute si ato atriale, endokarditi, infarkti i zemrës, valvulat artificiale të zemrës, kardiomiopatitë dhe myxomat atriale. Tek foramen ovale e hapur mundet rrallë me ardhë deri te embolia paradoxale nga sistemi venoz (tromboza e venave të këmbëve).
Shkaktarë të rrallë janë vazopatië ose koagulopatitë jo-arteriosklerotike.

Vazopatitë që mund të shkaktojnë iskemi:

- Dissekcioni i a.carotis ose a.vertebralis,
- Dysplazia fibromuskulare (fibrozë e vendosur në shtresën media),
- Sindroma Moyamoya
- Sindroma Sneddon
- Fibroza e rrezatimit (pas rrezatimit të tumorëve në regjionin e fytit),
- Spazma e enëve të gjakut pas gjakderdhjeve subarahinoidale, migrenës, meningjitit bakterial,

- Vaskulitet nga shkaktarë bakterial si meningjitet, sifilisi, tuberkuloza ose viral si zosteri oftalmik apo autoimun si te sindroma Takayasu, arteriti temporal, panarteriti nodosa, sindroma Behçet,
- Kompresioni i enëve të gjakut nga jashtë tek traumat, tumorët

Çrregullimet e përbërjës së gjakut si shkaktarë të iskemisë:

- Rezistenca në proteinën C reaktive
- Mungesa e Antitrombin-III
- Koagulimi intravakular i diseminuar
- Mungesa e proteinës C ose S
- Purpura trombocitopenike
- Trombocitopenia e induktuar nga heparina
- Çrregullimet e fibrinolizës
- Policitemia
- Hipergamaglobulinemia
- Trombocitoza
- Anemia

Truri fiton energjinë e vet kryesisht nga metabolizmi oksidativ i glukozës pra është shumë i varur nga qarkullimi i gjakut. Sulmi iskemik ka si bazë ndërprerjën e gjakut dhe kështu atë të oksigjenit. Kjo shpien në një humbje të funksioneve dhe nëse persiston më gjatë në nekrozë të indit.
Një reduktim i qarkullimit të trurit deri ne 70% lidhet me simptome neurologjike reverzibile si pasojë e çrregullimit të funksionit. Këto simptome mund të zgjasin disa minuta ose orë (transient ischemic attack – TIA) ku simptomet tërhiqen brenda 24 orëve ose mund të persistojnë për disa ditë (prolonged reversible ischemic neurological deficit – PRIND) këtu tërheqja e simptomeve zgjatë më shumë, por nga kjo gjendje shumë lehtë mund të kalohet në sulmin iskemik.

Një reduktim i trurit rreth 85% ose më shumë shpien në çrregullim të strukturës pra në infarktim iskemik të trurit. Nga acidoza laktike që rezulton vjen deri te vazodilatatimi në regjionin e infarktit, por shkëmbimi i substancave është i prishur. Kjo vazoparalizë shpien në humbje të autorregullimit të gjakut dhe tani regjioni i afektuar varët pasivisht nga qarkullimi sistemik. Zona e indit në të cilën perfuzioni lokal është ne mes pragut të ngacmimit funksional dhe infarktit quhet penumbra („hija parciale"). Me rikanalizim të enës përkatëse, pra me intervenim të shpejtë në këtë gjendje, mund të shpetohet ena, përndryshe dëmtohet në mënyrë irreverzibile.

Si pasojë e çrregullimit të elektrolitëve dhe humbjës së aktivitetit elektrik pumpat Na/K nuk funksionojnë, uji hyn në qelizë dhe shfaqet edema

citotoksike. Me prishjën e barrierës hematoencefalike edhe më shumë komponente të plazmës dhe substanca osmotikisht aktive hyjnë në hapërisat inter- dhe intracelulare të trurit duke shkaktuar edhe edemë vazogjenike. Kjo edemë vazogjenike është më e zhvilluar, sa më i fuqishëm të jetë qarkullimi rezidual ose riqarkullimi. Nëse një mbyllje e enës embolike rikanalizohet më lizë, fragmentim ose migrim, mund edhe të mos vijë deri te rikanalizimi në qoftë se edema citotoksike ka persistuar gjatë (No-reflow-fenomeni).

## Auskultacioni & Palpacioni

Auskultacioni i enëve të qafës mund të tregoj stenoza karotide me anë të zhurmave, por të cilat mund të vijnë edhe nga tiroidea ose zemra. Tek mbyllja e a.carotis communis mungon pulsi.

## Ultrazëri

Dopler-sonografia e enëve ektrakraniale që furnizojnë trurin është shumë efikase për të përcaktuar stenozat, ndërsa me dopler-sonografia transkraniale mund të shihen kjartë stenozat dhe mbylljet intrakraniale.

## Ekzaminini I Zemrës

Bëhet për të përjashtuar burimet kardiake të embolisë me EKG dhe ehokardiografi.

## Laboratori

Nga analizat që duhet kërkuar është pasqyrja e gjakut, faktorët e koagulimit, glukoza, elektrolitët dhe analizat e veshkëve.

## Pasqyrimi Cerebral

Në CT infarkti bëhet i dukshëm pas ditës së tretë si lezion hipodens. Në fazat e hershme shërben për përjashtim të hemorragjive intracerebrale. Më herët për përcaktim të besueshëm të infarkit është RM e cila pas disa minutave tregon regjione të dëmtuara nga iskemia.

Mikroangiopatia shfaqet me hapësira të mëdha 2 mm deri 1.5 cm në ganglionet bazale, capsula interna, ponsit apo trungut truror të cilat quhen lakuna. Shpesh paraqiten multiple si status lacunaris. Lakunat janë pasojë e mbylljës së arterieve të vogla penetruese sidomos te hipertensioni.

Makroangiopatia shfaqet me infarkte territoriale të trurit në regjionet ose territorin që furnizohet nga një arterie apo degë e arteries dhe vijnë si pasojë e mbylljës embolike ose trombotike.

Infaktet Watershed (borderzone) janë infarkte me origjinë hemodinamike, ku ngushtimi i enëve të vogla të gjakut pamundëson perfuzionin në regjione të caktuara kufitare në mes të territorit të dy ose më shumë arterieve.

Pasqyrja Klinike
Shpesh infarkit i paraprijnë iskemi tranzitore.

## Amaurosis Fugax

Tek amaurosis fugax bëhet fjalë për një vërbim monookular të shkurt si pasojë e hipoperfuzionit të a.oftalmike (iskemia retinale). Në shumicën e rasteve është pasojë e embolisë nga një pllakë arteriosklerotike të a.carotis interna ipsilaterale.

## Iskemitë Tranzitore

Iskemitë tranzitore cerebrale kërkojnë diagnostifikim komplet neurologjik dhe angiografi. Në diagnozë diferenciale duhet menduar në sulme parciale epileptike (sulmet Jackson) dhe në migrenën me aurë (hemikrani përcjellëse dhe pasuese).

Qarkullimi i përparëm: Iskemitë tranzitore në regjionin e përparëm karotid zakonisht shfaqen nga embolitë arterio-arteriale dhe përfshirja shpesh e të njejtit territor kryesisht të a.cerbri media me çrregullime tranzitore kontralaterale të sensibilitetit ose pareza brahifaciale si dhe afazi tek përfshirja e sferës dominante.

Qarkullimi i pasëm: Iskemitë tranzitore në pjesën vertebrobazilare shfaqen gjithashtu nga embolitë arterio-arteriale por janë polisimptomatike pasi që embolitë përmes a.vertebralis dhe a.basilaris përhapen në arterie të ndryshme. Simptome të rëndësishme janë simptome të nervave kraniale si vertigo, diplopi, disartri, çrregullime centrale të sensibilitetit të trigeminusit (perioral), hemianopsi tranzitore dhe çrregullime sensitive dhe motorike të cilat mund të prekin dy duartë ose dy këmbët.

## Kokëdhimbjet

Kokëdhimbjet që përcjellin infarktin e trurit duhet të shyejnë të mendosh në disekcion. Hemikrania e theksuar frontalisht është e shpeshtë te disekcioni i a.carotis dhe përcjellet shpesh me sindromin Horner, disekcioni i a.vertebrale shpien drejt dhimbjeve të qafës dhe kokës së pasme që janë unilaterale.

## Çrregullimet E Vetëdijës

Këto flasin për një edemë të trurit dhe përkeqësojnë prognozën tek infarktet e cerebrumit. Një vetëdije e çrregulluar me ndryshime të shpeshta është një simptom i mundshëm për një trombozë të a.basilaris.

# Infarktet Supratentoriale

## Mediainfarktet

Iskemitë cerebrale në 65% prekin fushën që furnizon a.cerebri media dhe shfaqen te embolitë nga stenozat karotide ose nga zemra si emboli kardiogjene. Shfaqet me një hemiparezë kontralaterale sensomotorike të theksuar brahofacialisht. Në qoftë se përfshihet hemisfera dominante shfaqen edhe çrregullime si afazia dhe apraxia. Një hemianopsi ose quadrantanopsi homonime e poshtme shoqëruese shpesh është reverzibile.

## Anteriorinfarkti

Infarktet e regjioneve që furnizohen nga a.cerebri anterior shfaqen në 5%. Simptomatologjia karakterizohet nga hemipareza kontralaterale sensomotorike me theks në këmbë, sindromë frontale me ngadalësim, çrregullim kortikal të vezikës urinare, dispraxi e dorës së majtë te lezionet e corpus callosum. Nëse përfshihen dy arteriet e përparme vjen deri te infarkti anteriobilateral me paraplegji të dy këmbëve, inkontinencë, paraqitjën e reflekseve primitive dhe abuli (mungesë patologjike e motivimit).

## Posteriorinfarkti

Çrregullim i qarkullimit të gjakut të a.cerebri posterior nga embolitë nga stenozat vertebrobazilare ose nga zemra paraqesin 10% të infarkteve. Paraqitet hemianopsi ose quadrantanopsi homonime e sipërme në anën e kundërt dhe shpesh është irreverzibile. Te posteriorinfarkti në anën e majtë mund të shfaqet alexia, ndërsa në anën e djathët shfaqen pengesa në orientim hapësinor. Infarkti bilateral shkakton vërbim kortikal me motorike pupillare intakte dhe shpesh me anosognozi (sindroma Anton).

# Infarktet Infratentoriale

Në hapësirën vertebrobazilare shfaqen 15% e gjithë infarkteve. Variabiliteti shumë i madh i simptomeve spjegohet me mundësitë shumë të ndryshme të anastomozave në regjionin e trungut truror dhe cerebellumit. Këtu luajnë rol edhe anomalitë e enëve të gjakut p.sh. në 10% të të gjithë njerëzve a.vertebralis është hypoplastike. Tipike për iskemitë në qarkullimin e pasëm është simptomatika e kryqëzuar që don të thotë simptome të nervave kranial

ipsilateralisht, ndërsa simptome të ekstremiteteve kontralateral.
Sindromi Wallenberg shfaqet me mbylljën embolike të a.cerebelli posterior inferior ose të a.vertebralis. Kjo sindromë shfaqet ipsilateralisht me hemiataxi, sindroma Horner, çrregullim i sensibilitetit të trigeminusit, parezë e palatum mollae, shterrje e zërit si pasojë e parezës së telave të zërit, disartri dhe nystagmus. Ndërsa kontralateral shfaqet me çrregullim të disociuar të sensibilitetit.
Sindroma Weber shfaqet kur ndodh infarkti i trurit të mesëm (mesencefaloni) nga mbyllja e a.perforuese. Ipsilateralisht shfaqet me okulomotoriusparezë dhe kontralateralisht me hemiparezë.

## Infarktet E Cerebellumit

Tek mbylljet e a.vertebralis dhe arterieve cerebellare varësisht nga qarkullimi kolateral shfaqët ataxi e trungut dhe hemiataxi ipsilaterale, disartri, vertigo dhe vjellje. Simptome të presionit në tru vijnë në interval prej disa orëve ose ditëve nga dislokimi i ventrikulit të katërt me formin të hidrocefalusit okluziv.
Stenoza ose mbyllja e a.basilaris shfaqet vertigo, dështimi i nervave kranial (të cilët përcaktojnë nivelin e infarktit), parapareza e këmbeve ose tetraparezë me theks në këmbë, eventualisht mund të shfaqen edhe hemipareza alteruese dhe ndryshime të vetëdijës. Te shpeshta janë edhe pengesat në okulomotorikë, disartria dhe disfagia.

Te sindroma Locked-in janë vetëm lëvizjet vertikale të syve dhe të palpebrave të ruajtura, përndryshe pacienti është komplet i paralizuar, por i zgjuar. Këtu bëhet fjalë për infarkt të ponsit në lartësi të bërthamave të abducensit.

Infarktet lakunare kryesisht prekin ganglionet bazale, kapsullën interne dhe ponsit. Simptomet tipike lakunare janë hemipareza (te lezionet në pjesën e pasme të kapsullës interne), simptomatologji senzitive në njërën anë (lezioni në talamusin posterolateral), sindroma dysarthry-clumpy-hand (lezioni në pons). Lakunat multiple infratentoriale mund të shpiej te paraliza pseudobulbare me disartri, disfagi, shterrje të zërit, qarje dhe qeshje patologjike. Refleksi maseterik është i rritur.

Terapia fillon me vendosjën e kanillës dhe duhet bërë oksigjenim 2-4l/m me sondë nazale, kateterizimi, pacienti duhet lëvizur për të prevenuar trombozën dhe merrë heparinë. Tensioni i gjakut nuk duhet të ulët dhe pas fazës akute duhet ruajtur në nivelin e lehtë hipertensiv. Vetëm nëse është mbi 220/120 mmHg duhet të ulët ngadale me Clonidin ose Urapidil parenteral. Varësisht nga shkaku i sulmit fillohet pas 1 jave me normalizim të tensionit me AT1-Antagonistë ose ACE-Inhibitorë.

Te hipo- ose hiperglikemia duhet vepruar nëese glukoza është mbi 200mg/dl duke dhënë insulinë.
Nëse temperatura ngritet mbi 37.5°C duhet mjekuar.
Për prevenim të edemës pacientin duhet ngritur, ndërsa nëse ka nevojë ipen substanca hiperosmolare (glicerinë, manitol). Kortikosteroide nuk ipen pasi që nuk janë dëshmuar të efektshëm dhe mund të keqësojnë gjendjën nga hiperglicemia që rezulton.
Kraniektomia dekompresive te infarktet media dhe cerebellare mund të shpëtoj jetën.
Terapia rikanalizuese bëhet me lizë intravenoze me rtPA (recombinant tissue plasminogen activator) 0.9mg/kg por maksimalisht 90 mg, 10% bolus dhe 90% në infuzion për 60 minuta brenda 3 orëve të para pas shfaqjës së simptomeve. Tek okluzionet bazilare nuk vlejnë limitet kohore.
Profilaksa sekondare e hershme bëhet me dhënjën e acidit acetilsalicilik dhe Atorvastatin (për stabilizim të pllakave).
Profilaksa sekondare e vonshme bëhet me acid acetilsalicilik i cili ulë rrezikun për 11-15% për një infarkt të ri. Rekomandohet dhënja 90-300 mg çdo ditë.

# Commotio Cerebri

Lëndimet e lehta traumatike të trurit zakonisht karakterizohen me humbje të shkurtë, tranzitore të vetëdijës që në rastet normale nuk zgjasin më shumë se disa minuta dhe nganjëherë përcjellen me një periudhë të konfuzionit. Periudhat e amnezisë antero- dhe retrograde janë të shkurta. Kokëdhimbja, marramendja, nauzea dhe nganjëherë vjellja janë shpesh shoqëruese të commotios në fazën e hershme. Një ekzaminim standard neurologjik nuk tregon deficit. Përpara është menduar se commotio nuk shkakton dëmtim struktural të trurit, por RM shfaq dëmtim difuz axonal në disa pacient. Nganjëherë pacientët vuajnë nga kokëdhimbjet persistente posttraumatike.

# Contusio Cerebri

Kontuzioni i trurit paraqet dëmtim të parenkimës së trurit. Në krahasim me commotio, shfaqen periudha shumë më të gjata të humbjës së vetëdijës dhe amnezive retro- dhe anterograde, pacienti mund të mos kujtojë asgjë për një periudhë disa ditësh para dhe pas kohës së aksidentit. Ekzaminimi në fazën akute tregon deficite neurologjike, të cilat mund të persistojnë. Anosmia

reziduale është e shpeshtë. CT dhe RM shfaqin fokuse të kontuzionit ose hemorragjive intrakraniale si hematoma akute epidurale. Lëndimet parenkimale mund të gjenden direkt nën hapësirën e goditur nga jashtë (lëndimet „coup") ose në lokacionin diametrikisht të kundërt të trurit („contrecoup"). Lëndimet „contrecoup" vijnë si pasojë e forcës të dhunshme që çrregullon indin nga njëra anë në tjetrën në momentin e lëndimit. Gjetjet patoanatomike tek kontuzioni i trurit përfshijnë nekrozë iskemike dhe hemorragji të indit, hemorragji të vogla, shqyerje të indit truror dhe enëve të gjakut si dhe edemë sekondare.

Kontuzioni i madh i truri, hematomat ekstenzive traumatike dhe edema e asociuar sekondare mund të shkaktojnë shume shpejt rritje të shtypjës intrakraniale që shpien në kompresion të trurit dhe herni të mesencefalonit dhe diencefalonit përmes vrimës tentoriale dhe/ose të medullës përmes foramen magnum. Shenjat e hernisë të trungut truror janë çrregullim progresiv i vetëdijës deri në komë, pupillë të dilatuar, fillimisht vetëm në anën e lezionit ekspanziv, spazma fleksore më vonë edhe ekstenzore dhe në fund humbje e funksioneve autonome (frymëmarrje, temperaturë, aktivitet kardiak, tonusit vaskular), pupilla bilaterale të fiksuara dhe dilatuara dhe vdekje.

Terapia përfshinë ngritje të kokës së pacientit, hiperventilimi, osmoterapi, kraniektomi. Studimet e fundit kanë treguar rezultat me hipotermi terapeutike ku pacienti ftohet në 34°C.

# Hemorragjitë

Hemorragjitë jotraumatike intrakraniale definohen si hemorragji spontane në parenkimën e trurit (hemorragji intracerebrale) ose në hapësirën e lëngut cerebrospinale (hemorragji subarahinoidale). Hemorragjitë intracerebrale shkaktojnë shenja dhe simptome akute që ngjajnë me iskemi cerebrale dhe janë përgjegjëse për 10% të sulmeve.

Edhe pse manifestimet e hemorragjive intrakraniale dhe iskemisë cerebrale janë të ngjajshme, ka disa karakteristika që flasin më shumë për hemorragji si kokëdhimbja akute shpesh e shoqëruar me vjellja, pastaj deficite neurologjike me progres të shpejtë ose shumë të shpejtë, çrregullim progresiv i vetëdijës deri në komë dhe në shumë pacient shfaqen sulme epileptike.

## Hemorragjia Intracerebrale

Shumica e rasteve me hemorragji intracerebrale janë si pasojë e rupturës së

lezioneve vaskulare me origjinë hipertensive („rhexis hemorrhages"), aneurizmat ose malformacionet arteriovenoze. Hemorragjia intracerebrale mund të jetë edhe komplikim i antikoagulimit terapeutik. Hemorragjitë më të vogla sidomos ato që janë afër sipërfaqës kortikale janë shpesh pasojë e angiopatisë amyloide. Gjithashtu mund të ketë gjakderdhje te infarkti, tumoret primare të trurit, metastazat dhe kavernomat.

Pasqyrja klinike kryesisht varët nga lokalizimi dhe përhapja e hemorragjisë dhe deri diku edhe nga etiologjia. Hipertensioni kronik arterial dhe mosha e avancuar (60-70) e bëjnë më të mundshëm një rhexis hemorragjik. Këto hemorragji shkaktohen nga hipertensioni dhe zakonisht janë shumë të mëdha. Lokacionet më të shpeshta janë pallidum, putameni dhe kapsulla interna me manifestime klinike korresponduese si hemiparezë ose hemiplegji kontralaterale, paralizë horizontale të shtangur të shkikimit (horizontal gaze palsy) dhe fillimisht në shumë raste paraqitet déviation conjugée (devijim i kokës) në anën e lezionit. Lokalizime më të rralla janë substanca e bardhë subkortikale, trungu truror, talamus dhe cerebellumi. Hemorragji shumë të mëdha sidomos me lokalizim në fossa crani posterior mund të rrisin shpejtë shtypjën intrakraniale duke shkaktuar kompresion të trungut truror dhe çrregullim të vetëdijës dhe komë.
Përkeqësim akut i pak a shumë simptomeve të rënda preekzistuese nganjëherë edhe të shoqëruara më çrregullim të vetëdijës sygjerojnë për hemorragji në një infark ose tumor.
Sulmet fokale ose të gjeneralizuara epileptike janë paraprirës të një gjendje akute tregojnë për një tumor, malformacion vaskular ose lezion tjetër struktural që mund të jetë shkak i hemorragjisë.

Diagnoza bëhet me anamnezë dhe CT ose RM, por nganjëherë këto nuk tregojnë për malformacione vaskulare në fazën akute, në atë rast nevojitet angiografia.

Terapia bëhet në mënyrë neurokirurgjike me largim të hematomës. 1/3 e pacientëve vdesin.

## Hemorragjitë Subarahinoidale

Hemorragjitë subarahinoidale janë gjakderdhje në hapësirën subarahinoidale zakonisht nga ruptura e një aneurizme sakulare. Pasqyra klinike karakterizohet nga rreziku për jetë me komplikime, recidive, infarkte si pasojë e vazospazmave dhe hidrocefalus.

Incidenca vjetore është 10-15 në 100.000 banor dhe shkakton 3% të gjithë

infarkteve të trurit. Më shpesh shfaqet në dekadën e 5. dhe 6. Para moshës 40 vjeçare janë më të rrezikuar meshkujtë, pas moshës 50 vjeçare femrat. Faktorë të rrezikut janë hipertensioni arterial, duhani, hiperkolesterolemia dhe drogat.

Shkaktar në 80% të rasteve është ruptura e aneurizmës sakulare të arterieve trurore bazale. Lokacionet më të rëndësishme janë:

- 40% a.communicans anterior & a.cerebri anterior
- 30% a.carotis interna
- 20% a.vertebralis & a.basilaris
- 20% e pacientëve kanë aneurizma multiple

Zakonisht bëhet fjalë për aneurizma sakulare në bifurkacionet / vendndarjet e arterieve nga anomalië embrionale të tunikës media, ku shtohen edhe faktorë hemodinamik me moshë në mes 40 dhe 60 vjeçare.
Shumë më rrallë paraqitet aneurizma fuziforme e a.carotis dhe a.basilaris nga ndryshimet arteriosklerotike dhe aneurizmat mikotike te endokarditet. Pacientët me veshkë cistike dhe sëmundje të indit lidhor kanë më shpesh aneurizma.
Në 5% të rasteve hemorragjia paraqitet si pasojë e malformacioneve arteriovenoze, traumave, disekcionit të arterieve intrakraniale (sidomos a.vertebralis), trombozat sinusave, vaskulitet dhe pengesat në koagulim.
Në 10 – 15% të rasteve nuk gjendet burimi i gjakderdhjës, veçantërisht te ato mezenteriale.

## Aneurizma paralitike

Simptome të shtypjës nga aneurizma janë:

- Pareza e n.oculomotorius me midriazë nga aneurizma e a.communicans posterior,
- Defekte të fushës vizive nga dëmtimi i n.opticus ose kiazmës tek aneurizma e a.supraclinoidale interna,
- Sindroma e fissura-orbitalis-superior tek aneurizma e a.infraclinoidale interna,
- Pareza e n.abducens tek aneurizma e a.supraclinoidale interna ose a.basilaris.

Simptomet paralitike të aneurizmës janë shpesh të shoqëruara me dhimbje koke të cilat formohen si pasojë e rritjës së vëllimit të aneurizmës dhe janë paraprirës të rrezikshëm të gjakderdhjeve.

Aneurizma e rupturuar

Gjakderdhja shfaqet me kokëdhimbje dhe dhimbje të qafës të papritura, të forta, me intensitet kurrë më parë të përjetuar, shpesh e përcjellur me vjellje, djerësitje dhe çrregullim të vetëdijës. Sulmet epileptike dhe shenja tjera fokale si çrregulli i pupillave, pareza e muskujve të syrit, hemipareza, stasis papillae flasin për një hematomë intracerebrale përcjellëse. Meningjizmi me shenja pozitive shfaqet pas disa orëve, por mund të mos jetë prezent në fazën akute.

CT brenda 24 orëve në 91% tregon gjakun në hapësirën subarhinoidale (cisternat bazale). RM është gjithashtu sensitive dhe mund të përcaktoj edhe pas disa ditësh të tregoj gjakderdhjet.  Nëes nuk ka CT mund të merret likuori lumbal. Tek gjakderdhjet subarahinoidale në 3 gota do të jetë sasia e njejtë e gjakut, pas orës së tretë dhe centrifugimit pjesa e sipërme është xantokrom e cila persiston për 2 javë. Burimi i gjakderdhjës dëshmohet me angiografi digjitale.

Letaliteti në muajin e parë është diku 40%, ndërsa 15 – 20% vdesin rrugës për në spital. Tek pacientët e zgjuar letaliteti arrin në 10%, ndërsa tek ata komatoz në 75%. 1/3 e pacientëve që mbijetojnë kanë deficite.

Me rëndesi për terapinë është ndalja e gjakderdhjën me operacion (clipping) ose ndalet në mënyrë endovaskulare (coiling).
Iskemitë klinike që vijnë si pasojë e vazospazmave duhet mjekurar me antagonistë të kalciumit. Pacienti nuk bën të ngritet pasi që si pasojë e rrënjës së tensionit sistemik mund të vie prap te vazospazmat
. Pacienti duhet të marrë lëngje dhe natrium.

## Hematoma Epidurale

Hematomat epidurale zakonisht shkaktohen nga shqyerja traumatike e një arterie durale shpesh e a.meningea media. Shqyerja vet vjen si pasojë e një frakture temporoparietale, por mund të shfaqet edhe pa fakturë. Mbledhja e gjakut është në mes periosteumit dhe dura mater. Hemorragjia arteriale mund të shkakton kompresion të trurit shume shpejtë. Një pacient komatoz si pasojë e një kontuzioni të trurit mund të mos zgjohet më nga koma, për shkak të zhvillimit të një hematome epidurale pas aksidentit. Hematoma shkakton herni që bën kompresion në n.oculomotor dhe shkakton dilatim të pupillës ipsilaterale, ndërsa hemipareza shfaqet në anën e kundërt.

Nëse dyshohet në hematomë, CT duhet bërë, RM jo pasi që zgjatë më shumë

dhe në këto raste nuk kemi kohë. Hematoma zakonisht shfaqet si zonë hiperdense, bikonvekse që është mprehtësisht e demarkuar nga indi përreth. Hematoma duhet të largohet menjëherë për të prevenuar herni të trungut truror dhe kështu vdekje.

## Hematoma Subdurale

Hematoma supdurale mund të jetë akute, subakute ose kronike. Gjaku mbledhet në mes të dura mater dhe arahinoidës dhe vjen si pasojë e shqyerjës të një vene.
Hematoma akute subdurale është në shumicën e rasteve komponentë e lëndimeve të rënda traumatike të trurit bashkë me hemorragji ekstenzive intraparenkimale kontuzionale. Ekzaminimi objektiv nuk na mundëson të dallojmë qartë në mes hematomës epidurale dhe asaj subdurale, pasi që edhe hematoma subdurale karakterizohet me humbje të shpejtë progresive të vetëdijës, dilatim ipsilateral pupillar dhe hemiparezë kontralaterale.

Diagnoza bëhet me CT ku hematoma subdurale shihet si fushë hiperdense ose izodense pa kufi të qartë nga indi i shëndosh. Edhe këtu duhet trajtim i shpejtë kirurgjik.

# Hydrocephalus

Hidrocefalusi është një dilatim i hapësirave të brendshme dhe nganjëherë të jashtme të lengut cerebrospinal.

- Hidrocefalusi i brendshëm (rritje e ventrikujve):

obstruktiv, komunikativ dhe malabsorbues (subtip i llojit komunikativ si pasojë e pengesës në absorbim të lëngut cerebrospinal p.sh. te adhesioni i cisternave apo disfunksioni i granulacioneve paccioniane

- Hidrocefalusi i jashtëm (rritja e hapësirën subarahinoidale mbi cerebrum dhe/cisterna)
- Hidrocefalusi i brendshëm dhe jashtëm
- Hidrocefalusi ex vacuo (hidrocefalusi i brendshëm dhe jashtëm sekondar si pasojë e atrofisë së trurit)

Lloji më i shpeshtë i hidrocefalusit në fëmijëri është aj oklusiv nga glioza, stenoza ose malformacioni i akueduktit ose malformacioni Arnold-Chiari me çrregullim në dalje të dalje të qarkullimit përmes foramina Luschka dhe

Magendie.

Shenja klinike më e rëndësishme është rritja abnormale e kokës, e cila mund të vërehet qysh në echo prenatale ose pas lindjës dhe e cila progredon me kohë. Protrusioni i ashtit frontal dhe depresioni i pllakës orbitale bëjnë që pjesa e sipërme e sklerës të duket, përderisa pjesa e poshtme e irisit fundoset pas palpebrës së poshtme, shenja e ashtuquajtur "perëndimi i diellit" ("setting-sun-sign").

Testet esenciale janë CT dhe/ose RM. Terapia nëse është e nevojshme është implantimi i një shanti ventrikulo-peritoneal ose ventrikulo-atrial.

Tek hidrocefalusi komunikans kemi mosbalancim në mes produkcionit dhe resorbcionit të likuorit. Pengesa në resorpcion mund të jetë si pasojë e një meningjiti ose gjakderdhje të kaluar, por më shpesh shfaqen në mënyrë spontane degjenerative në moshë të shtyer.

Pasqyrja klinike karakterizohet me një triadë të përbërë nga demenca progresive, apraxi e hecjës dhe pengesa në zbrazje të vezikës urinare. Psikopatologjikisht shfaqen apatia, ngadalësimi psikomotor, pengesa në mbamendje dhe koncentrim si dhe humbje interesi. Funksioni i duarve dhe krahëve është intakt ("lower-body-parkinson").

Me punksion lumbal dhe largim të 30-40ml lëng cerebrospinaë përmirësohen dukshëm simptomet. Varësisht se sa shpejtë kthehen simptomet mund të bëhet punksioni çdo 3-4 muaj ose mund të vendosët shanti ventrikulo-atrial ose lumbo-peritoneal.

# Tumorët

Incidenca vjetore është 5 në 100.000 banor, ku çdo i 12. tumor i takon një fëmiu nën 15 vjeç. Në moshën femijërore 60% e tumorëve janë infratentorial, ndërsa te të rriturit 80% janë supratentorial.

Shkaktarët e tumorëve të trurit janë të panjohur, por duket se një rol luan gjatë embriogjenezës hullia dorsale e mbylljës së gypit neural, përpos kësaj edhe faktorët gjenetik dhe humoral. Një shpeshtësi e tumorëve shfaqet edhe te neurofibromatoza dhe skleroza tuberoze. Astrocitomat dhe meningeomat mund të shfaqen pas rrezatimit, limfomat cerebrale shfaqen tek të sëmurit e imunosuprimuar pas terapisë me citostatik apo te AIDS.

Pasqyrja klinike varet nga lokalizimi. Simptomet e përgjithshme janë shenjë e rritjës së presionit intrakranial, simptomet speciale janë epilepsitë simptomatike dhe sulmet fokale. Simptomet speciale përcaktohen nga lokalizimi.

Shenjat e presionit intrakranial janë:

- Kokëdhimbje sidomos natën dhe mëngjes me vjellje qysh në mëngjes, rritje e dhimbjës gjatë shypjës, kollitjës dhe përkuljës së kokës,
- Ndryshime psiqike si indiferencë, sheshëzim afektiv, pengesa në koncentrim dhe memorie
- Papilledema ose stasis papillae, ndërsa pengesat e të pamurit shfaqen pas qëndrimit të gjatë të stasis papillae si pasojë e atrofisë së n.opticus,
- Dhimbje në shtypje të daljës së n.trigeminus,
- Shfaqja e reflekseve primitive si refleksi palmomental, i kapjës dhe thithjës,
- Çrregullim i vetëdijës

Sulmet epileptike shfaqen te çdo i treti pacient me tumor të trurit. Tek tumorët që gjenden afër korteksit vjen deri te sulmet parciale sensitive ose/dhe motorike Jackson, eventualisht me gjeneralizim sekondar, tek tumorët temporomedial vjen te sulmet komplekse parciale psikomotorike.

Neuroepitelial:

- Medulloblastoma
- Astrocitoma
- Neurinoma
- Glioblastoma
- Oligodendroglioma

Mesodermal:

- Meningeoma
- Plexustumorët
- Angioblastoma

Ektodermal:

- Adenoma e Hipofizës
- Kraniofaringeoma

Metastazat më të shpeshta vijnë nga karcinomat:

- Bronkiale
- Mamilare
- Melanoma
- Veshkës
- Traktit Gastrointestinal

## Kortikosteroide

Kortikosteroidet përdorën tek tumorët e trurit për të reduktuar edemën perifokale, ndërsa te limfomat intracerebrale mund të ndalë rritjën përkohësisht. Fillimisht jepën 16 – 40 mg Dexamethason parenteral, pastaj çdo 24 orë nga 12 – 24mg.

## Operacionet

Operacionet e tumorëve të hemisferave zakonisht bëhen përmes kraniotomisë osteoplastike, ndërsa te tumorëve në fossa crani posterior përmes kraniotomisë osteoklastike. Tumorët e hipofizës mund të arrihen përmes rrugës transsfenoidale, tumorët në lartësi të foramen magnum përmes rrugës transorale.

## Rrezatimi

Rrezatimi i gjithë trurit bëhet te tumoret multiple (p.sh. metastazat), i fraksionuara deri në një dozë prej 60 Gy, por që nuk është efektiv si terapia lokale. Tek tumorët e vogël solitar mund të përdorën katalizator linear ose Gammaknife për rrezatim stereotaktik 20 Gy (kirurgjia rrezatuese). Implantimi i një izotopi radioaktiv i quhet brahiterapi intersticiale. Tek disa tumore duhet të rrezatohet gjithë axis pra edhe medulla spinale. Kjo vlen sidomos për medulloblastomen e fëmijëve, por edhe për malinoma tjera. Gjatë rrezatimit mund të vijë përkohësisht deri te rritja e edëmë, ndërsa 1 – 2 ditë pas rrezatimit mund të shfaqen nekroza të rrezatimit.

## Citostatikët

Shfrytëzohen nitrosureat (ACNU, BCNU, CCNU), Temozolamid dhe Methotrexat. Procarbacin, Vincristin dhe CCNU shkurt PVC jepen në mënyrë të kombinuar të shume tumore dhe mund të zgjasin kohën e jetesës.

# Astrocytoma

Astrocitoma paraqet 20% e të gjithë tumorëve primar të trurit dhe është tumor neuroepitelial që ndahen në 4 shkallë sipas OBSH-së ku shkalla I dhe II

konsiderohen si beninje dhe semibeninje, ndërsa shkalla III dhe IV si malinje. Në moshën e rritur kanë afinitet për t'u rritur në pjesët frontale dhe temporoparietale.
Në fëmijëri dhe rini forma pilocytike shfaqet me rritje në cerebellum dhe regjionin e strukturave të vijës së mesme si n.opticus, hipotalamus dhe trungun truror.
Mosha e sëmundjës te forma pilocytike është 5 – 17 vjeçare, astrocitoma e hemisferave të trurit të madh nga mosha 30 – 40 vjeçare.

Tek forma pilocystike heret shfaqen simptome lokale dhe shenja të presionit intrakranial. Tek forma shfaqen fillimisht ndryshime psiqike, sulme epileptike, ndërsa më vonë simptome lokale.

Tek astrocitoma e shkallës së ulët në CT dhe RM vërehet një lezion homogjen i cili nuk absorbon shumë kontrast, te forma malinje kemi dallime të dendësisë me edemë perifokale.

Prognoza është më e mirë në moshën më të re se 40 vjeçare. Tek tumorët e shkallës I dhe II rekomandohet operacioni, te III dhe IV bëhet zgjatja e jetesës me rrezatim dhe citostatikë sipas skemës PVC. Në fëmijëri është shërimi i mundshëm. Në moshën e rritur recidivet janë të shpeshtë. 5-vite-mbijetesa arrin deri në 60%.

# Oligodendroglioma

Bëhet fjalë për tumor të oligodendroglisë me infiltrim dhe rritje të ngadalshme i ndarë mirë nga strukturat përreth. Ky tumër përbën diku 5% e tumorëve primar të trurit. Në 40% stë rasteve shfaqen kalcifikime, në ndërkohë është i mundshëm malinjizimi.

Rritja e favorizuar është në pjesët parietale dhe frontale nga medulla në drejtim të korteksit. Mosha më e shpeshtë e shfaqjës është në mes 30 – 50 vjeç.
Klinikisht shpesh shfaqen sulme epileptike dhe me progres edhe shenja lokale.

Në CT dhe RM shfaqen lezione hipodense shpesh me kalcifikime. Nëse është i mundshëm për nga lokalizimi bëhet resekcioni i tumorët, përndryshe bëhet terapi me rrezatim dhe PVC. 5-vite-mbijetesa arrin deri në 80%, ndërsa edhe pas 10 viteve jetojnë 40 – 60% e pacientëve.

# Glioblastoma Multiforme

Glioblastoma multiforme paraqet 30% e tumorëve primar të trurit dhe është tumor neuroepitelial shumë malinj. Shpesh me rritje multifokale dhe shpërndarje përmes hapësirave të likuorit. Tumori vendosët në hemisferat e cerebrumit shpesh me rritje bilaterale përmes corpus callosum "Glioma Fluturë". Për shkak të vaskularizimit të madh shpesh vjen te gjakderdhjet (glioma apoplektike). Mosha që preket më shume është mes 40 – 60 vjeçare dhe atë te meshkujtë dy herë më shpesh se te femrat.

Simptomatika karakterizohet nga kokëdhimbja, ndryshimi i personalitetit dhe veçori psiqike. Me progres shfaqen simptome lokale, kriza të hipertensionit intracerebral dhe eventualisht sulme epileptike. Simptomet zhvillohen shpejt brenda disa javëve.

Në CT dhe RM shihet lezion në hemisferë i jo i kufizuar mirë, me dendësi të ndryshme dhe edemë të dukshme perifokale, shpesh me nekrozë qendrore.
Resekcioni makroskopik vlenë të provohet vetëm te lokalizimi i mirë. Duhet bërë rrezatimi me 60 Gy dhe të merren citostatikë si Temozolamid.
Prognoza është e keqe edhe me terapi zgjatet jeta vetëm për 6 muaj. Vdekja mesatarisht vjen pas 12 muajve.

# Medulloblastoma

Medulloblastoma është tumor malinj i fëmijërisë që fillon nga vermisi dhe metastazon në hapësirën e likuorit. Shfaqet në mes moshës 5 – 12 vjeçare në raport 3:1 për djemët.

Shenjat klinike përfshijnë vjellje, kokëdhimbje, ataxi të trungut dhe stasis papillae.

Në CT dhe RM lezioni duket izo- apo hipodens, shpesh me pengesa të qarkullimit të likuorit deri te hidrocefalusi okluziv.
Resekcioni parcial dhe rrezatimi kraniospinal rekomandohen, eventualisht edhe citostatikë si Vincristin dhe Cisplatin. 10-vite-mbijetesa arrin në 50%.

# Meningeoma

Meningeoma paraqet diku 20% të gjithë tumorëve primar të trurit. Zakonisht

është beninj që niset nga granulacionet arahinoidale të meningjeve shpesh në afërsi të sinusit venoz. Recidivet te tipi hemangiopericytik janë të shpeshta, ndërsa shume rrallë shfaqën te meningeoma malinje. Meningeoma shfaqet në mënyrë multiple te neurofibromatoma e tipit II.
Mosha ku haset më shpesh është në mes 40 – 60 vjeçare, ndërsa femrat janë më të prekura.
Sulmet epileptike shfaqen në 25%, ndërsa shenjat e rritjës së presionit intrakranial paraqiten më vonë.

Pasqyrja klinike përcaktohet nga lokalizimi:

- Parasagjital: Monoparezë kontralaterale e këmbës ose paraparezë e dy këmbëve,
- Alae majores os sphenoidal medial: Nervat III dhe IV (sindroma sinus cavernosus), ekzoftalmus jopulsues, dëmtim të n.opticus,
- Alae majores os sphenoidal lateral: Trashje ashtërore e regjionit temporal dhe orbitës, kokëdhimbje në regjionin e procesin zygomatik,
- Hullia olfaktore: dëmtim të nuhatjës, eventualisht sindroma Foster-Kennedy me atrofi ipsilaterale të n.opticus dhe stasis papillae kontralateral, sindromë frontale,
- Falx cerebri: Ndryshime psiqike eventualisht edhe simptome ekstrapiramidale,
- Tuberculum sellae: Hemianopsi bitemporale eventualisht hipopituitarizëm ose sindroma fissura-orbitalis-superior

Në röntgen nativ shpesh shihen hiperostoza, në 15% kemi kalcifike. Në CT dhe RM shfaqet si lezion hiperdens me absorbim uniform të kontrastit.
Operacioni është metoda e parë, rrezatimi është i nevojshëm tek tipi hemangiopericytik dhe malinj.
Prognoza është e mirë, mirëpo në 30% të rasteve brenda 10 viteve vjen deri te recidivet.

## Neurinoma

Neurinomat janë tumore beninje. Neurinoma akustike përbën 6 – 7% të gjithë tumorëve primst të trurit. Tumori niset nga pjesa vestibulare e n.vestibulocochlear. Shumë rrallë shfaqen neurinoma të n.trigeminus ose n.hypoglossus.
Neurinoma akustike rritet ngadale në drejtim të cerebellumit. Mosha që preket më shume është 40 – 50 vjeçare, femrat preken pak më shumë.

Klinikisht fillon me hypacusis me rrallë me tinitus dhe dështim të n.vestibular. Me progres shtohet humbja e sensibilitetit të dy degëve të para të

n.trigeminus, pareza faciale dhe nystagmus në anën e afektuar. Eventualisht shfaqen kokëdhimbje okcipitale, simptome cerebellare dhe „vestibular tilt“ (koka mbahet nga ana e prekur).

Në röntgen dhe CT shihet zgjërimi i porus acusticus internus, në likuor rriten proteinat. Në RM vërehen edhe neurinomat e vogla intrakanalikulare.
Operacioni rekomandohet në fillim. Me operacion komplet vjen deri te shërimi. Varësisht nga madhësia e tumorit rezultojnë në 40 – 70% anacusis dhe në 10% parezë faciale.

# Tumorët E Hipofizës

## Kraniopharyngeoma

Kraniofaringeoma është tumor që shfaqet te fëmijët dhe të rinjët. Shpesh shfaqet supra- ose retrosellar, rrallë intrasellar me rritje që shkakton kompresion në kiazmën optike dhe futje në ventrikulin e tretë. Tumori ka një kapsullë të fortë me cista brenda. Në 50% vjen deri te kalcifikimet.
Shpesh shfaqet hemianopsia asimetrike bitemporale, te fëmijëet shfaqet panhipopituitarizmi me vonë në zhvillim, ndërsa tek të rinjët diabeti insipidus. Mund të paraqiten edhe shenja të hipertensionit intrakranial nga hidrocefalusi tek zhvendosja e foramina Monroi.
Destrukcioni i sellës dhe kalcifikimet shihen në röntgen. Tumori shihet mirë në CT dhe RM. Angiografia tregon zhvendosjën e a.carotis interna.

## Adenomat E Hipofizës

Adenomat e hipofizës kryesisht shfaqen në mes të moshës 30 – 40 vjeçare. Ato ndahen varësisht nga aktiviteti hormonal dhe ngjyrosja histologjike:

- Adenomë eozinofile: prodhimi i hormonit të rritjës (GH)
- Adenomë bazogile: hormoni adenokortikotrop (ACTH)
- Adenomë kromofobe: prolaktin ose nuk ka produksion hormonal

Sindromet kompresive shfaqen tek tumorët e mëdhenj. Hipopituitarizmi (Addison) paraqitet përmes kompresionit të adenohipofizës, hemianopsi bitemporale nga kompresioni i kiazmës optike, sindroma sinus cavernosus dhe kriza të hipertensionit intrakranial nga rritja parasellare. Tumorët e vegjël vijnë në shprehje përmes simptomeve endokrine.
Adenoma eozinofile shfaqet me akromegali tek të rriturit dhe me gjigantizm tek fëmijët. Prolaktinoma paraqitet me galaktore, infertilitet dhe amenore tek femrat, humbje e potencës dhe libidos tek meshkujtë. Adenoma bazofile

karakterizohet me sindrome centrale të Cushing-ut.

Në CT dhe RM vërehet si tumor hipodens që absorbon kontrast.
Operacioni transnazal duhet bërë me substitucion të hormoneve. Tek prolaktinoma intrasellare vlen të provohet njëherë terapi me dopaminagonist si Bromocriptinë.

# Paraliza Cerebrale E Fëmijëve

Dëmtimet e trurit para, gjatë ose pas lindjes shpiejnë në retardim psikomotor dhe paralizën cerebrale te fëmijëve. Pasojat shpesh janë parapareza spastike (Little), çrregullime të lëvizjeve si atetozë dhe horeoatetozë, sulme epileptike dhe çrregullime psiqike.

## Faktorët Prenatal

- Fruthi: nëna infektohet gjatë 3 muajve të parë, ndërsa te fryti shfaqet me kataraktë, shurdhim të veshin të brendshëm, mikrocefali dhe çrregullime kardiake,
- Toxoplazmoza: retardim mental, sulme epileptike, hidrocefalus, horioretinit dhe kalcifikime intracerebrale,
- Citomegalia: mikrocefali, hidrocefalus, sulme epileptike, kalcifikime intracerebrale dhe lindje para kohe,
- Sifilisi: shenja të jashtme, ragada në gojë, keratit intersticial, pengesa në dëgjim,
- Embriopatia alkoolike: rritja ngec, retardim mental, mikrocefali, ngjyshime në fytyrë si hunda e shkurt dhe buzë të hollë.

## Faktorët Perinatal

Dëmtimet perinatale vijnë si pasojë e hipoksisë gjatë lindjës nga pengesat në qarkullim dhe gjakderdhjet intrakraniale.

## Faktorët Postnatal

Shpesh janë përgjegjëse infeksionet, embolitë arteriale, trombozat sinusale ose icterus gravis neonatarum i cili vjen si pasojë e inkompatibiliteti i Rh-faktorit dhe që karakterizohet nga depozitimi i bilirubinës sidomos në ganglionet bazale. Nga kjo rezultojnë çrregullime të lëvizjeve si horeatetoze,

retardim mental dhe hypoacusis.

# Fakomatozat

## Skleroza Tuberoze – Bourneville

Skleroza tuberoze paraqitet me tumor të glisë (astrocitoma të qelizave gjigante ose „tubera“) në muret ventrikulare dhe në sipërfaqe të trurit, shpeshherë të kalcifikuara. Si pasojë vjen deri te trashja dhe sklerotizimi i gyruseve të korteksit cerebral dhe cerebellar. Kjo sëmundje është autosomale-dominante dhe shfaqet herët në fëmijëri.

Shenjat klinike përfshijnë adenoma multiple në fytyrë (zakonisht në formë fluture – adenoma sebaceum) si dhe në thojnë, zemër, veshkë dhe retinë. Manifestimet klinike përfshijnë retardim mental dhe sulme epiletpike. 30% e të sëmurëve kanë sindromën West.

## Angiomatoza Encefalofaciale – Sturge-Weber

Angiomatoza encefalofaciale është sëmundje që shfaqet në fëmijëri me trashëgim sporadik ose dominant. Bëhet fjalë për një angiomë të kalcifikuar, të përzier kapilare dhe venoze të leptomeningjeve, zakonisht unilaterale me atrofi reaktive dhe gliozë të parenkimës fqinjë të trurit. Kalcifikimet intrakraniale në formë gjarpëri janë manifestime tipike radiografike.

Manifestimet klinike përbëhet nga sulme epileptike, retardim mental dhe nganjëherë hemiparezë. Në fytyrë shfaqet hemangioma horvidale (nevus flammens) në të njejtën anë si lezioni në tru. Mund të shfaqen hidroftalmusi dhe glaukoma.

## Angiomatoza cerebelloretinale – von Hippel-Lindau

Angiomatoza cerebelloretinale është sëmundje e trashëguar në mënyrë autozomale-dominante që shfaqet në moshë të rritur. Këtu bëhet fjalë për një hemiangioblastomë cistike në një hemisferë cerebellare duke shkaktuar shenja cerebellare dhe të hipertensionit intrakranial. Sëmundja përfshinë edhe angiomatozën retinale të rrallë me ndryshime cistike në organet e brendshme si veshkë, pankreas dhe epididimis.

# Neurofibromatoza I – von Recklinghausen

Neurofibromatoza është sëmundje, e cila paraqitet me neurofibroma multiple të nervave periferik, rrënjëve të nervave (sidomos në cauda equina) dhe nervat kranial. Intrakranial në disa raste shfaqen neurinoma bilaterale akustike dhe/ose meningeoma (në neurofibromatozën II) ose glioma optike dhe/ose astrocitoma. Klinikisht vërehen deficite progresive radikulare ose periferike nervore (parezë flakcide, deficite senzorike), shenja dhe simptome të tumorit cerebellopontin (p.sh. humbje e dëgjimit, tinitus) dhe pengesa vizive. Vërehen një numër i konsiderueshëm i lezioneve nodulare në lëkurë, të cilat mund të jenë me bazë të gjërë. Gjithashtu vërehen pika tipike në lëkurë që quhen pikat „café-au-lait". Ndryshimet kutane shpesh janë prezente qysh gjatë lindjës ose shfaqen gjatë fëmijërisë së hershme dhe bëhen shumë prominente gjatë pubertetit. Sëmundja trashëgohet në mënyrë autozomale-dominante me mutacione të shpeshta.

Literatura e shfrytëzuar


- "Basiswissen Neurologie", Berlit,
- "Fundamentals of Neurology", Mumenthaler, Mattle & Taub
- "Adams and Victor's Principles of Neurology", Ropper & Brown,
- "Color Atlas of Neurology", Rohkamm
- "Essential Neurology", Wilkinson & Lennox
- www.wikipedia.org